PARIJS

FACULTE DE MEDECINE BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

ANNÉE 1973 — THÈSE — N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Michèle AVENTURIER, née DIVOL

Née le 23 février 1945, à Paray-le-Monial (Saône-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le 1973

LA MALADIE DE HORTON ET SON TRAITEMENT

Etude à propos de 16 cas

Président : Monsieur PAUL MILLIEZ, Professeur

PARIS — 1973

FACULTE DE MEDECINE BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

ANNÉE 1973 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Michèle AVENTURIER, née DIVOL

Née le 23 février 1945, à Paray-le-Monial (Saône-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le 1973

LA MALADIE DE HORTON ET SON TRAITEMENT

Etude à propos de 16 cas

Président : Monsieur PAUL MILLIEZ, Professeur

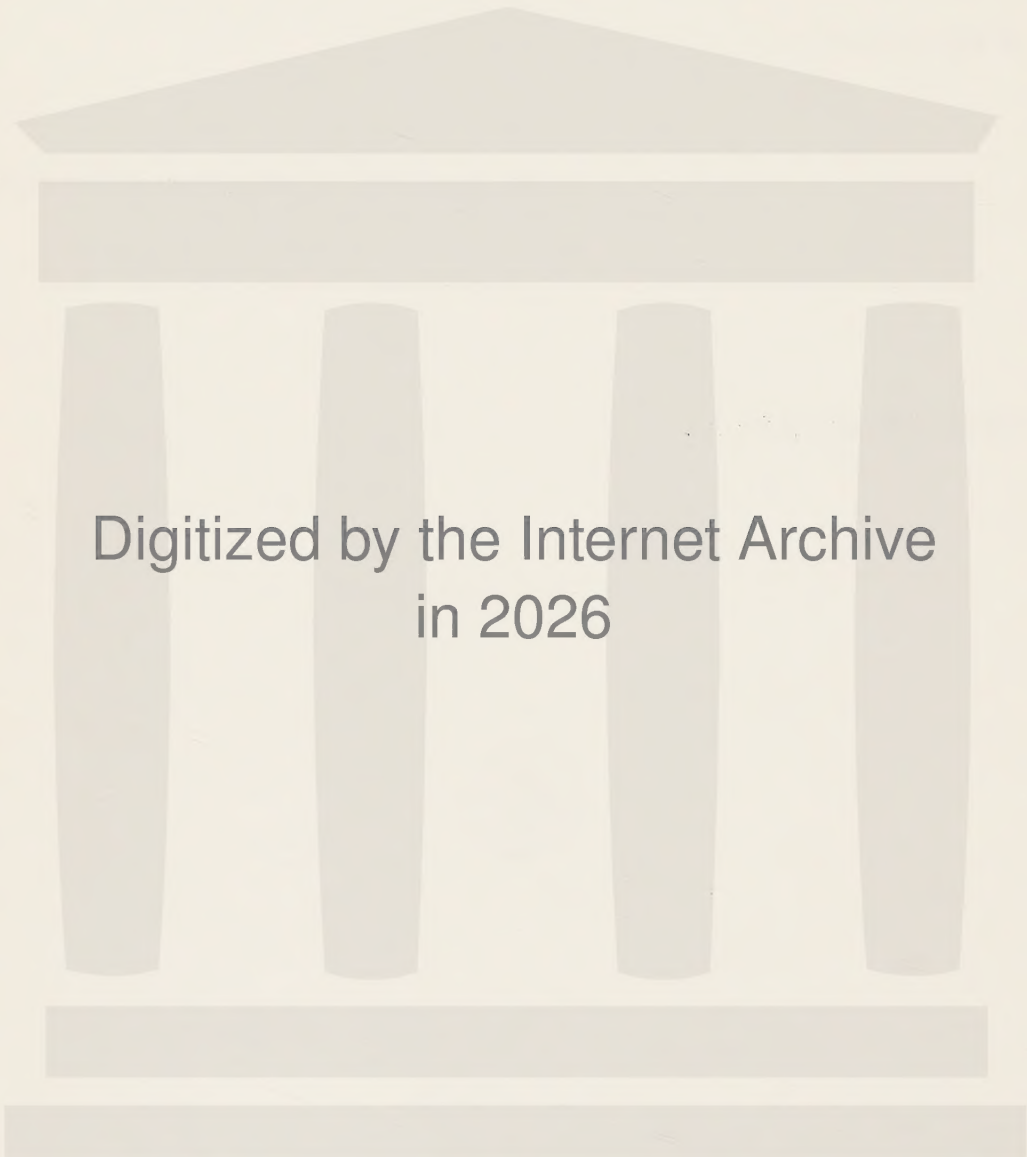
PARIS — 1973

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

En gage de toute mon affection

Meis et Amicis.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548019_0008

A notre Maître Monsieur le Professeur P. MILLIEZ

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter de présider cette Thèse.
En témoignage de notre profonde
reconnaissance et de nos respects.

A Monsieur le Docteur Ch. RENDU

Chef de Service à l'Hôpital Saint-Joseph,

Qui nous a toujours accueillie dans son Service avec la plus grande bienveillance. Qu'il soit assuré de notre profonde gratitude et de nos remerciements sincères.

A Monsieur le Docteur A. TUGAYE

Médecin Assistant de l'Hôpital Saint-Joseph

Qui nous a inspiré le sujet de cette Thèse.
En remerciements pour les conseils qu'il nous a donnés au cours de ce travail.

A Monsieur le Docteur M. BONDUELLE

A Monsieur le Docteur A. JACQUOT

A Monsieur le Docteur R. DURIN

Médecins Chefs de Services et
Assistant de l'Hôpital Saint-Joseph,

Que leur soient exprimés nos
remerciements et notre reconnaissance
pour nous avoir confié les dossiers
de certains de leurs malades.

LA MALADIE DE HORTON ET SON TRAITEMENT

(Etude à propos de 16 cas)

-=-

- Présentation des observations,

I - Historique,

II - Notion de fréquence,

III - Notion de sexe,

IV - Notion d'âge,

- Différents modes de début de la Maladie et son étude clinique :

1 - la fièvre

2 - l'atteinte de l'état général

3 - les signes inflammatoires locaux et les céphalées

- les céphalées
- les signes temporaux

4 - les signes oculaires

5 - les complications neurologiques

6 - les manifestations rhumatologiques

- étude clinique
- rapports avec la pseudo-polyarthrite rhizomélique

7 - les manifestations cardio-vasculaires

- étude clinique
- rapports avec la Maladie de Takayashu

8 - les manifestations dermatologiques

9 - les manifestations viscérales autres

V - Diagnostic différentiel

VI - Etiopathogénie

VII - Les signes biologiques

- l'hémogramme
- la vitesse de sédimentation
- le protidogramme sérique
- les autres tests biologiques

VIII - Anatomopathologie

IX - Thérapeutique et évolution
- thérapeutiques autres qu'anti-inflammatoires
- thérapeutiques anti-inflammatoires non cortisoniques
- la corticothérapie
  - doses et durée du traitement
  - action de la corticothérapie
  - accidents de la corticothérapie

X - Devenir à long terme de nos malades,

XI - Conclusion,

XII - Bibliographie.

-

O B S E R V A T I O N S

D E S

M A L A D E S

OBSERVATION N° 1. -

Madame GOT... Cécile

Est hospitalisée une première fois en mars 1971 à l'âge de 83 ans pour des douleurs de la hanche droite irradiant dans le territoire crural et une altération de l'état général avec asthénie, amaigrissement de 7 kg en 2 mois.

Dans ses antécédents on retient l'existence d'un passé arthrosique depuis plusieurs années, et d'une thrombose de l'artère centrale de la rétine gauche survenue en 1945 ayant laissé une cécité partielle.

- Sur le plan clinique la malade est gênée pour se mobiliser, la flexion de la cuisse sur le bassin est difficile, il existe une amyotrophie quadricipitale à droite.

La température est normale ainsi que le reste de l'examen clinique, en particulier tous les pouls périphériques y compris les pouls temporaux sont bien perçus.

L'électrocardiogramme révèle un hémibloc antérieur gauche.

- Les examens biologiques donnent les résultats suivants : il existe une augmentation de la vitesse de sédimentation à 7 mm à la première heure, 117 mm. à la deuxième heure (méthode de Westergren), l'hémoglobine est à 12,3 g. et la numération globulaire comporte 4 660 000 globules rouges et 81 000 globules blancs dont 84 % de polynucléaires neutrophiles, 3 % d'éosinophiles et 12 % de lymphocytes.

L'urée est à 0,14 g/l., la glycémie à 0,92 g/l., la calcémie à 94 mg/l. La réaction de Waaler-Rose et le polyartest sont négatifs, les phosphatases alcalines sont égales à 4 unités Bodanski.

L'électrophorèse des protides se répartit en 41 % d'albumine, 6 % d'alpha-1-globuline, 16,5 % d'alpha-2-globuline,

14 % de bêta-globuline et 22,5 % de gamma-globuline pour 67 g/l de protides totaux.

- La radiographie pulmonaire ne montre pas d'anomalies et le transit oeso-gastro-duodénal ainsi que l'urographie intra-veineuse sont normaux également.

Le caractère vaguement rhizomélique des douleurs avait fait évoquer une maladie de Horton mais cette hypothèse a été repoussée devant l'absence de lésion à l'examen du fond d'oeil; il n'existe qu'une capillarose banale à droite, et des séquelles d'une thrombose ancienne de l'artère centrale de la rétine à gauche, et en présence des pouls temporaux bien palpables.

La malade sort une quinzaine de jours plus tard avec un traitement à base d'anabolisants et d'anti-inflammatoires non cortisoniques, (Indométhacine).

Elle est à nouveau hospitalisée en janvier 1972, il existe alors des douleurs dans les articulations temporo-maxillaires et la nuque associées à une difficulté à ouvrir la bouche, des douleurs dans les épaules, le dos, et la face antérieure des cuisses.

Madame G... se plaint de céphalées diffuses, très intenses et d'une dysphagie haute pour les solides.

Elle a encore perdu 2 kg et la température oscille entre 37°5 et 38°5, l'asthénie persiste - on observe donc aucune amélioration sous Indométhacine, bien au contraire.

Les pouls périphériques sont toujours nettement perçus mais un souffle systolique apexien est entendu à l'auscultation cardiaque. La tension artérielle est à 18/12, le pouls à 80 pulsations par minute.

La température est à 38°.

Sur le plan biologique on retrouve les mêmes anomalies que précédemment : la V.S. reste élevée à 60 - 105, il existe toujours une hyper-alpha-2-globulinémie à 14,5 %.

Par ailleurs l'urée est à 0,27 g/l, la glycémie à 1,06 g/l et la numération globulaire comprend 4 860 000 hématies, 9 600 leucocytes avec 76 % de polynucléaires neutrophies, 1 % d'éosinophiles et 25 % de lymphocytes.

On note également une aggravation des lésions au fond d'oeil droit : les artères sont à présent sinueuses et brillantes, il existe un signe du croisement ainsi que des hémorragies et des signes de préthrombose.

On demande alors un prélèvement biopsique d'une artère temporale qui confirme le diagnostic de Maladie de Horton typique :

- "la paroi artérielle est considérablement remaniée et épaissie, il ne persiste plus qu'une lumière très étroite presque virtuelle.

- Au niveau de l'intima, on note un épaississement fibreux important.

- Les autres plans de la paroi sont dissociés par une réaction inflammatoire avec infiltrat cellulaire polymorphe riche en éléments lympho-histiocytaires et plasmocytaires, et comportant surtout de nombreuses cellules géantes - Celles-ci sont disposées au niveau de la paroi artérielle, mais elles prédominent au niveau du plan de la lame limitante élastique interne qui a disparu".

Le traitement à base de 50 mg de Bétamethasone (Betnesol*) est alors institué et l'on assiste à une normalisation de la courbe thermique dès le lendemain et, huit jours après, la V.S. avait diminué de moitié. Progressivement les céphalées et les arthralgies disparurent.

La malade rentre à nouveau chez elle, en poursuivant ce traitement avec une diminution progressive des doses de corticoïdes, son traitement comprenait également un protecteur de la muqueuse gastrique, des anabolisants, du calcium et un régime désodé.

- Une troisième hospitalisation est nécessaire en novembre 1972 pour une déminéralisation osseuse avec tassements vertébraux au niveau de D3, D11 et L2 secondaires à une cortico-thérapie trop intense.

Il avait été convenu qu'à la dose de 15 mg de Betnesol*, les corticoïdes seraient pris un jour sur deux et par erreur ils ont été continués quotidiennement.

La V.S. se maintien aux environs de 15 - 40 mm.

L'urée et la glycémie sont normales ainsi que la numération de la formule sanguine.

Par contre il existe toujours un pic des alpha-2-globulines à 16 % à l'électrophorèse.

Les signes d'angiosclérose persistent au fond de l'oeil.

Cette fois-ci Madame G... sort du service avec 5 mg de Betnesol* un jour sur deux et on pense continuer la cortico-thérapie quelques mois encore tout en la diminuant, milligramme par milligramme.

-

OBSERVATION N° 2. -

Mademoiselle LUC Pauline

Agée de 76 ans est hospitalisée en avril 1969 après constatation d'une accélération de la vitesse de sédimentation depuis quelques temps. En même temps la malade se plaint d'une asthénie intense, de céphalées temporales gauches, d'un fébricule entre 37°5 et 38°5 et d'un amaigrissement.

Dans ses antécédents il n'y a rien de spécial à noter si ce n'est des troubles hépatiques qu'elle évite par un régime pauvre en graisses.

L'examen clinique pulmonaire, neurologique est normal, on ne retrouve pas de ganglions, par contre on ressent un contact lombaire à droite. Sur le plan cardio-vasculaire, le coeur est régulier, on n'entend pas de souffle, la tension artérielle est à 16/9 cm de mercure, les pouls périphériques sont perçus à l'exception des 2 pouls temporaux. L'E.C.G. montre un bloc de branche droit. La malade parait fatiguée et décrit une sensation "d'abrasion du cuir chevelu par du verre pilé."

On s'oriente vers une néoplasie profonde et de nombreux examens sont demandés. Entre autre, la vitesse de sédimentation est à 85 mm à la première heure, 120 mm à la deuxième heure, l'urée à 0,44 g/l, la glycémie à 1,16 g/l, la numération globulaire comprend 3 650 000 hématies, 11 g. d'hémoglobine, 8 800 leucocytes dont 74 % de polynucléaires neutrophiles et 24 % de lymphocytes.

La ponction de la moelle sternale fait état d'une répartition normale des éléments des différentes lignées cellulaires.

Les hémocultures sont stériles ainsi que les urines.

La réaction de Bence-Jones est négative.

La recherche de cellules de Hargraves, le test au latex et la réaction de Waaler-Rose sont négatifs.

L'électrophorèse des protides donne pour 73 g/l de protides totaux : 52 % d'albumine, 16 % d'alpha-2-globulaire, 13,5 % de bêta-globuline et 18,5 % de gamma-globuline.

L'immunoélectrophorèse confirme des anomalies inflammatoires importantes, il existe une augmentation des Ig G et des Ig M.

Parmi les examens radiographiques, l'urographie intraveineuse permet de constater une ptose du rein droit (ce qui explique le contact lombaire noté à l'examen clinique, les radiographies thoracique, des voies biliaires, de l'estomac et des intestins sont normales. Les clichés du rachis montrent des signes d'arthrose diffuse, et on a l'impression d'un micropiqueté-géodique sur la radiographie du crâne (ce qui avait fait évoquer une maladie de Kahler).

L'examen ophtalmologique met en évidence une angiosclérose avec signe du croisement et capillarose maculaire au fond d'oeil.

La recherche d'une néoplasie profonde et d'une maladie de Kahler n'ayant pas abouti, une biopsie de l'artère temporale gauche est pratiquée en mai 1969. Son résultat histologique est le suivant :

"Il existe des altérations majeures de la paroi artérielle qui est épaissie, la lumière est réduite à une fente en certains endroits.

L'intima a un aspect granulomateux.

La média est le siège d'un important granulome inflammatoire. On note une réaction giganto-cellulaire localisée à la lame limitante élastique interne qui est fragmentée.

En conclusion il s'agit d'une maladie de Horton typique".

Le traitement a été entrepris dès le résultat de la biopsie, il comprenait : 30 mg de Prednisone (Cortancyl*) par

jour associé à du calcium, du potassium et un protecteur de la muqueuse gastrique, pendant quelques temps, de l'hydroxychloroquine (Plaquenil) a été donné en même temps que le traitement cortisonique puis rapidement abandonné, et un régime sans sel.

Dès le lendemain de la mise au traitement la température qui se maintenait aux alentours de 38° est redevenue normale.

La malade est revue en consultation un mois après, la V.S. est à 9-23 mm., les céphalées ont disparu, mais l'asthénie persiste.

On baissera sa dose de corticoïdes de 5 mg, un mois plus tard encore la vitesse de sédimentation se maintenant toujours à des chiffres normaux : 7 mm. à la première heure, 12 mm à la deuxième heure. Un essai de changement de corticoïdes est tenté car la malade se plaint toujours d'une fatigue intense, on remplace la Prednisone par de la Betamethasone (Betnesol*) à dose égale. Mais le résultat escompté n'est pas obtenu, au contraire l'asthénie semble accrue.

Une nouvelle hospitalisation est nécessaire en octobre 1969 pour réadapter le traitement, et on repasse à 25 mg par jour de Prednisone. La vitesse de sédimentation est alors à 30 mm à la première heure et 55 mm à la deuxième heure. Il y a 4 600 000 hématies et 8 200 leucocytes dont 40 % de polynucléaires neutrophiles à la numération globulaire.

Pendant ce nouveau séjour, Mademoiselle LUC... a fait un accident lipothynique précédé de douleurs thoraciques interscapulaires pour lesquelles on ne retrouve pas d'éléments coronariens; l'électrocardiogramme est inchangé.

Cette malade est ensuite régulièrement suivie, tous les 2 mois par son médecin traitant, les doses de corticoïdes sont progressivement diminuées sous contrôle de la V.S. qui se maintient entre 10 et 20 mm à la première heure et 20 à 30 mm à la deuxième heure.

En août 1970 on commence une tentative de sevrage, la malade ne reçoit plus que 25 mg de Prednisone un jour sur deux en alternance avec de l'Indométhacine (Indocid*).

A partir de janvier 1971 elle ne reçoit plus que 15 mg un jour sur deux de Prednisone, l'Indométhacine est poursuivi en alternance, et une injection intra-musculaire de Synacthène retard est prescrite tous les 15 jours.

De mars 1971 à septembre 1972 la V.S. s'est maintenue aux environs de 15 à 20 mm à la première heure avec entre 15 et 10 mg, 1 jour sur 2 de Cortancyl*.

En septembre 1972 la malade a eu une poussée d'insuffisance cardiaque avec crises angineuses, l'E.C.G. accusait quelques ondes de repolarisation de type coronarien sur les dérivations précordiales. Cet épisode fut rapidement régressif sous traitement tonicardiaque et diurétique, à partir de cette date des vasodilatateurs (Trivastal*) ont été ajoutés au traitement et seront poursuivis.

En janvier 1973 la malade ne reçoit plus que 7 mg de Cortancyl* tous les 2 jours et nous pensons qu'elle sera sevrée complètement avant la fin de l'année.

Tout au long du traitement a persisté une asthénie assez importante, la glycémie est toujours restée normale et il n'y a pas eu de signes d'intolérance à la corticothérapie. Il y avait évidemment un traitement adjuvant comprenant protecteurs de la muqueuse gastrique, anabolisants, calcium et potassium qui étaient prescrits parallèlement.

La tension artérielle reste normale = 16/9.

Les artères temporales sont battantes et bien perçues, mais au fond d'oeil persistent des signes de sclérose artérielle assez importante.

OBSERVATION N° 3. -

Madame SAV... Marie-Louise

A 63 ans, son hospitalisation en septembre 1967 est motivée par une asthénie importante, un amaigrissement de 8 kg en 5 mois, des douleurs articulaires intenses avec fluxion au niveau des genoux, de l'épaule gauche et des articulations coxo-fémorales apparues depuis plusieurs mois.

Depuis quelques temps Madame S... a noté que sa température est à 38° le soir et elle se plaint de sueurs nocturnes.

Dans ses antécédents on note une allergie aux moisissures ayant entraîné des crises d'asthme, il existe une hypertension artérielle post-ménopausique et elle a dû subir une hystérectomie pour fibrome. Sa mère était diabétique.

L'examen clinique à l'entrée est normal dans son ensemble sauf que l'on décèle l'existence d'un souffle cardiaque systolique au foyer aortique et que les pouls huméraux, radiaux et cubitaux sont abolis aux deux bras, ceci entraîne des syncopes des doigts et une impotence fonctionnelle; les autres vaisseaux périphériques sont perçus normalement.

Un bilan radiologique a été fait : l'urographie intraveineuse est normale, ainsi que la cholécystographie, le transit du grêle et le transit oeso-gastro-duodénal. Le lavement baryté met en évidence une diverticulose sigmoïdienne et la radiographie de la colonne vertébrale montre des signes d'arthrose dégénérative sur le segment lombaire.

Sur le plan biologique, la V.S. est à 104 mm à la première heure, 130 mm à la deuxième heure, l'hémogramme comprend 4 050 000 globules rouges et 12 000 globules blancs avec 60 % de polynucléaires neutrophiles, 4 % d'éosinophiles, 27 % de lymphocytes et 3 % de monocytes; l'hémoglobine est à 76 % .

La ponction de moelle sternale ne présente aucune anomalie et le bilan rhumatologique est négatif : test au Latex, réaction de Waaler-Rose et recherche de cellules de Hargraves. Une recherche d'anticorps anti-noyau est faite et s'avère négative également.

Les anti-streptolysines sont inférieures à 50 unités. Pour 73 g/l de protides totaux l'électrophorèse donne la répartition suivante : 44 % d'albumine, 6 % d'alpha-1-globuline, 15 % d'alpha-2-globuline, 15 % de béta-globuline et 20 % de gamma-globuline.

Au fond d'oeil il existe une sclérose vasculaire banale et on note une augmentation de la tension de l'artère centrale de la rétine.

Une biopsie de l'artère radiale est alors faite : le fragment biopsié est d'aspect tout à fait normal.

La biopsie musculaire est normale également aucun élément inflammatoire spécifique n'est retrouvé et les vaisseaux sont réguliers dans le tissu conjonctif.

Devant la négativité de ces investigations on décide de faire faire une aortographie thoracique par cathétérisme de la fémorale droite, les clichés montrent une diminution de la lumière des deux artères sous-clavières avec de nombreuses plaques d'athérome, il y a une thrombose à l'origine de l'artère vertébrale gauche et l'artère axillaire droite apparaît filiforme et de calibre irrégulier.

Plusieurs diagnostics sont alors discutés, nous avons évoqué :

- des lésions athéromateuses banales,
- des thromboses athéromateuses Osslériennes, mais les hémocultures restèrent stériles.
- une péri-artérite noueuse, mais la biopsie musculaire était normale.

- une maladie de Takayashu.
- une angéite d'hypersensibilité, mais le pouvoir histaminique était normal.

Les deux diagnostics les plus probables, compte tenu de la clinique et des tests biologiques étaient : soit une maladie de Takayashu malgré l'âge avancé de la malade, soit une artérite giganto-cellulaire de Horton bien que la biopsie pratiquée sur l'artère radiale n'ait pas révélé de lésions spécifiques.

Un traitement à base d'anticoagulants (Sintrom*) et de corticoïdes (Cortancyl* à la dose de 20 mg/jour) est commencé.

Le lendemain la température s'est normalisée, après deux mois de traitement la V.S. s'est abaissée à 30 mm à la première heure, 65 mm à la deuxième heure.

La malade est autorisée à sortir en poursuivant ce traitement.

Nous la revoyons 2 ans plus tard, elle est toujours sous anticoagulants mais ne reçoit plus que 7 mg/jour de Cortancyl*; il existe des signes d'hypercorticisme : prise de poids importante, bouffissure du visage et un diabète s'est déclaré. Egalement et malgré la prise de protecteurs de la muqueuse gastrique, Madame S... se plaint de gastralgies, une radiographie de l'estomac est refaite mais aucune lésion n'est décelée.

A cette époque en décembre 1969 la patiente est discrètement sub-fébrile, les pouls huméraux, cubitaux et radiaux sont toujours abolis, un souffle est perçu à l'auscultation des 2 carotides, l'artère fémorale et les artères distales du membre inférieur droit sont faiblement battantes.

Sur le plan biologique la V.S. est à 23 - 42, il y a 4 200 000 globules rouges et 8 600 globules blancs dont 55 %

de neutrophiles et 4 % d'éosinophiles, l'hémoglobine est à 13,4 g.

L'examen ophtalmologique révèle une asymétrie des T.A.C.R. : 148 g à droite, 185 g à gauche. On fait subir une nouvelle biopsie artérielle à cette malade au niveau de la temporale droite, cette fois-ci, qui ne révèle que des signes d'artériosclérose banale.

Devant les signes d'intolérance à la corticothérapie et l'absence d'amélioration sur le plan artériel, un arrêt des corticoïdes est décidé, seul le traitement anticoagulant sera poursuivi.

Trois ans après le début à la fin de 1970 l'état artériel est le suivant : on perçoit toujours un souffle carotidien bilatéral, et une discrète amélioration est notée au niveau du bras droit, une reperméation artérielle s'est faite puisque le pouls radial est perçu et on entend un souffle sur l'humérale, par contre la claudication intermittente des doigts persiste du côté gauche.

Une immunoélectrophorèse est sensiblement normale, on relève simplement une légère augmentation de l'Ig G et une diminution modérée de l'Ig M.

Madame S... est à nouveau hospitalisée en septembre 1971 pour une hépatite virale.

Au cours de l'année 1972 des crises douloureuses sténocardiaques sont apparues, la malade étant toujours sous traitement anti-coagulant, on y adjoindra un vasodilatateur, la V.S. est à 11-19, il existe une hypercholestérolémie à 3,45 g/l et une hyperlipémie à 10 g/l, la glycémie est à 1,50 g/l et l'urée est à 0,94 g/l.

Sa tension artérielle est élevée = 22/12.

Une dernière fois nous aurons des nouvelles de cette malade en mars 1973, son traitement est toujours identique :

vasodilatateurs et anticoagulant, elle se plaint toujours de quelques douleurs angineuses mais par contre ne souffre plus de ses doigts et peut se servir de ses mains normalement, il semble donc y avoir une amélioration de la circulation artérielle des membres supérieurs.

-

OBSERVATION N° 4. -

Madame ALB... Noémie

Agée de 77 ans entre dans le Service le 27.12.1971 pour exploration d'un fébricule à 38° depuis le mois de novembre, d'un amaigrissement de 2 kg inexpliqué, d'une discrète anorexie et de céphalées intermittentes de l'hémicrâne gauche rebelle aux antalgiques courants. Il existe également une douleur articulaire au niveau de l'épaule gauche.

Dans ses antécédents on ne note rien de spécial si ce n'est des migraines et des épistaxis fréquentes.

L'examen clinique abdominal, neurologique et ganglionnaire est normal, l'examen cardiaque révèle la présence d'un souffle systolique de pointe irradiant dans l'aisselle et au fond gauche du sternum, sans symptomatologie.

L'électrocardiogramme est normal.

Les pouls périphériques sont tous perçus normalement avec une exception pour l'artère temporale gauche qui est moins palpable que la droite et douloureuse.

Le bilan biologique indique une vitesse de sédimentation à 65 mm à la première heure, 95 mm à la deuxième heure, une anémie à 3 440 000 hématies et 10,7 g d'hémoglobine, une discrète leucopénie à 4 800 leucocytes répartis en 75 % de neutrophiles, 3 % d'éosinophiles, 21 % de lymphocytes et 3 % de monocytes. L'ionogramme est normal ainsi que l'urée à 0,26 g/l et la glycémie à 0,86 g/l et la créatininémie à 8mg/l.

Le protéinogramme sérique, pour 68 g/l de protides totaux se subdivise en 49 % d'albumine, 5 % d'alpha-1-globuline, 13 % d'alpha-2-globuline, 14 % de bêta-globuline et 19 % de gamma-globuline.

La biopsie de l'artère temporale gauche conclut à une maladie de Horton typique : "la lumière est réduite à une fente

mince bordée d'un endothélium turgescent reposent sur une intima épaissie et fibreuse. La limitante élastique interne a disparu et l'on note de très nombreuses cellules géantes multinuclées. Au niveau de la média il existe un infiltrat cellulaire dense et riche en lymphocytes.

Avant la mise aux corticoïdes on fait un transit oeso-gastro-duodénal qui ne montre aucune image anormale.

La malade est alors mise à la corticothérapie à raison de 50 mg de betaméthasone - (Betnesol*) quotidiens à partir du 4 janvier 1972, associé à un protecteur de la muqueuse gastrique, à un régime sans sel, du potassium et calcium et des anabolisants androgènes périodiquement. La température s'est normalisée 2 jours après le début du traitement.

Nous la revoyons en consultation à la fin du mois de janvier : les douleurs temporales et articulaires de l'épaule gauche ont disparu, la vitesse dé sédimentation est à 4 mm à la première heure, 11 mm à la deuxième heure, elle reçoit toujours 50 mg de Betnesol*.

Elle consulte à nouveau le 10 février, se sent très bien, l'anémie s'est réparée, elle a actuellement un hémogramme normal avec 4 200 000 hématies, 7 200 leucocytes avec 72 % de neutrophiles.

La vitesse de sédimentation est à 4-9. On diminue sa thérapeutique à 40 mg par jour de Betnesol*.

En mars 1972 la dose de Betnesol* est abaissée à 30 mg par jour, la vitesse de sédimentation reste toujours normale à 5-12.

L'évolution par la suite a été très favorable sur tous les plans, la corticothérapie était régulièrement et très progressivement diminuée, mais la malade décéda d'un accident digestif à la fin de l'année. (Nous n'avons pas pu avoir de précisions).

-

OBSERVATION N° 5. -

Madame THO... Odette

Alors âgée de 78 ans ressent brutalement, un matin, des céphalées fronto-temporales irradiant dans la nuque et les épaules, s'accompagnant d'un oedème de la face et d'un trismus. Ces céphalées d'installation brutale persisteront de façon continue par la suite.

Nous sommes en octobre 1971.

Elle est alors hospitalisée en clinique privée où quelques examens sont pratiqués, en particulier une radiographie du crâne, un électroencéphalogramme, une radiographie pulmonaire, une ponction de moëlle sternale, un bilan radiologique digestif et une urographie intra-veineuse qui n'apportent aucun élément d'orientation.

Par contre il existe une anémie avec hyperleucocytose, une hyperalpha-2-globulinémie à l'électrophorèse et une très importante augmentation de la vitesse de sédimentation qui est à 130 mm à la première heure.

On constate un fébricule à 37°7 le matin et 38°5 le soir.

La malade signale une anorexie depuis quelques temps ainsi qu'un amaigrissement récent de 5 kg.

Un traitement à base d'hydergine et d'indométhacine (Indocid*) est resté sans effet, les céphalées, la fièvre et les perturbations biologiques persistent.

C'est alors qu'elle est hospitalisée dans notre Service le 3 novembre 1971.

L'examen clinique est normal dans son ensemble, sur le plan cardio-vasculaire le coeur est régulier, la tension artérielle à 16,5/8,5, l'électrocardiogramme est sub-normal. Par contre on ne retrouve pas de pouls temporal à gauche, il est faiblement

ressenti à droite. Les autres pouls périphériques sont perçus normalement. Aucun signe inflammatoire, ni aucune modification locale ne sont notés en régions temporales.

De nouveaux examens sont pratiqués : la vitesse de sédimentation est à 80 mm à la première heure, 135 mm à la seconde.

L'hémogramme comprend 3 760 000 hématies, 12 g. d'hémoglobine, 7 200 leucocytes répartis en 71 % de neutrophiles, 1 % d'éosinophiles et 28 % de lymphocytes.

L'urée sanguine est à 0,18 g/l.

La glycémie à 1 g/l.

Les phosphatoses alcalines à 6 unités Bodanski.

L'ionogramme est normal.

Le protéinogramme sérique pour 66 g/l de protides totaux se divise en 49 % d'albumine, 8 % alpha-1-globuline, 16 % d'alpha-2-globuline, 15 % de bêta-globuline et 12 % de gamma-globuline.

La ponction de moelle sternale est normale.

Un nouveau bilan radiologique est entrepris : transit oeso-gastro-duodénal, lavement baryté, urographie intraveineuse et radiographie du crâne et des poumons sont normaux.

L'examen ophtalmoscopique révèle une acuité visuelle normale à droite, à gauche il existe une cataracte, la tension de l'artère centrale de la rétine est normale, le fond d'oeil montre de façon bilatérale une choroïdo-sclérose, des artères grêles, les papilles sont normales.

Une biopsie de l'artère temporale gauche est pratiquée dont le compte rendu est :

" Les différents plans de la paroi artérielle et le tissu péri-artériel sont remaniés par une importante sclérose collagène qui les détruit et réalise au niveau de l'endartère un épaississement considérable de celle-ci avec destruction totale de la lumière. En certains endroits on note, en plus, une infiltration lymphocytaire et la présence au niveau de la lame limitante

élastique interne qui a pratiquement totalement disparu, de nombreuses cellules géantes. En conclusion il s'agit d'une maladie de Horton en poussée évolutive".

Dès la confirmation du diagnostic la malade est mise sous traitement qui comporte :

60 mg de Prednisone (Cortancyl*), un régime sans sel, LX gouttes d'Hydergine par jour associés à des protecteurs de la muqueuse gastrique et du calcium. Le lendemain la température se normalisait, mais quelques jours après le début du traitement la malade fait un malaise avec poussée tensionnelle à 27 de maxima. La dose de Cortancyl* est alors baissée à 50 mg/j, et sera très bien supportée par la suite.

Elle sort du service le 30 novembre 1971.

Elle est revue en consultation à la mi-décembre ne souffrant plus et se sentant bien.

La vitesse de sédimentation est à 6 mm à la première heure, 14 mm à la deuxième heure, l'hémogramme comprend 4 700 000 hématies, 22 000 leucocytes avec 79 % de neutrophiles, 2% éosinophiles et 19 % de lymphocytes, l'hémoglobine est à 78 %, la glycémie à 0,82 g/l.

Le traitement est diminué à 40 mg de Cortancyl* quotidien.

Ensuite la malade n'est plus revenue à la consultation et a été suivie par son médecin traitant.

Nous avons eu de brèves nouvelles en avril 1973 où elle signale une légère asthénie, mais se sent bien et ne souffre d'aucune douleur.

Son traitement corticoïde a été diminué progressivement, elle est encore traitée actuellement et reçoit 5 mg de Cortancyl par jour.

-

OBSERVATION N° 6. -

Madame CHA... Henriette

Est hospitalisée en juillet 1968 à l'âge de 65 ans pour des douleurs fronto-temporales droites à type d'élancements et s'accompagnant d'un oedème qui se généralise à toute la face en quelques jours.

Aucune maladie n'est à noter dans ses antécédents et Madame C... ne se plaignait d'aucun malaise avant cet épisode.

A l'admission à l'hôpital on note en l'examinant un ptosis de la paupière supérieure gauche et un nystagmus rotatoire, par ailleurs elle signale un épisode de diplopie qui a duré deux jours. On décèle également une atteinte de la IIIème paire crânienne prédominant sur les muscles droit interne et droit inférieur.

L'examen somatique est normal dans son ensemble hormis cette atteinte nerveuse, tous les pouls sont bien perçus y compris les pouls temporaux.

Cinq jours plus tard il existe un cordon induré bilatéral mais indolore au niveau des artères temporales.

Sur le plan ophtalmologique les artères du fond d'oeil sont grêles et sinueuses et il existe un signe du croisement; l'acuité visuelle est de 7/10° à droite et 4/10° à gauche.

La biopsie de l'artère temporale rapidement pratiquée confirme les lésions typiques d'endartérite oblitérante à cellules géantes.

Sur le plan biologique, la V.S. est à 122 mm à la première heure, 130 à la deuxième; il existe une discrète anémie à 3 950 000 globules rouges, il y a 10 600 globules blancs dont 84 % de neutrophiles. L'urée est à 0,22 g/l, la glycémie à 1,04 g/l, et l'électrophorèse des protides comprend 49 % d'albumine, 10 % d'alpha-1-globuline, 16 % d'alpha-2-globuline, 15 % de bêta-globuline et 10 % de gamma-globuline.

Dès la confirmation du diagnostic la corticothérapie a été entreprise à raison de 40 mg par jour de Cortancyl* (Prednisone).

Cette malade sera suivie régulièrement en consultation pendant quatre ans.

L'évolution de sa maladie s'est émaillée de quelques incidents dus à la corticothérapie : faciès cushingnoïde, douleurs articulaires et osseuses au niveau des hanches et des épaules, brûlures épigastriques, nous obligeant à réduire les doses plus rapidement qu'il n'aurait été souhaité. A chaque diminution de la corticothérapie la V.S. s'est accélérée, au début de l'année 1973 on arrive à la maintenir aux environs de 15-35 avec des doses de 10 mg/j de Cortancyl.

Il existe à présent une hypertension artérielle à 20/11.

Cette malade n'a plus été revue en consultation ultérieurement.

-

OBSERVATION N° 7. -

Madame MAN... Berthe

Qui est âgée de 83 ans, est hospitalisée en Service de Médecine Générale le 9 octobre 1969 afin qu'un bilan soit fait pour une altération de l'état général.

Depuis quelques mois elle a maigri de 7 kg de façon progressive, elle se plaint d'un manque d'appétit, de sueurs fréquentes et a observé que sa température se maintenait en plateau 38° depuis 2 mois environ.

Dans ses antécédents on remarque la fréquence d'infections urinaires à escherichia coli ainsi qu'une crise de colique néphrétique. Mais à part cette note urinaire rien d'autre n'est signalé.

L'examen somatique met en évidence un nodule thyroïdien de petite taille, la malade est pâle et asthénique, on perçoit également un contact lombaire du côté gauche. Le reste de l'examen est pratiquement normal, si ce n'est que l'on note la présence d'un petit souffle systolique au foyer aortique et des troubles de la conduction à l'électrocardiogramme (bloc de branche gauche), la tension artérielle est de 15,5/6,5, le pouls à 92. La malade ne souffre d'aucune douleur.

De nombreuses investigations radiologiques sont entreprises : un transit oeso-gastro-duodénal, une cholécystographie qui sont normaux, un lavement baryté qui met en évidence une diverticulose sigmoïdienne, une urographie intra-veineuse qui montre une hydronéphrose gauche et une radiographie pulmonaire qui, mise à part une silhouette cardiaque un peu augmentée de volume est normale.

Les examens biologiques donnent une vitesse de sédimentation à 120 mm à la première heure et 140 mm à la deuxième heure, une anémie à 3 000 000 de globules rouges avec 10,2 g d'hémoglobine, les leucocytes sont 7 600 avec une neutrophilie à 87 %. La ponction de la moelle sternale révèle une discrète hyperplasmocytose de

type irritatif sans anomalies des autres lignées.

Les urines sont stériles mais il existe une leucocytose (9 000 leucocytes) au compte d'Addis. La réaction de Waaler-Rose et le test au latex sont négatifs.

Sur le plan ophtalmoscopique il existe une cataracte sénile mais le fond d'oeil est normal.

Des douleurs de la loge postérieure des cuisses, des épaules et des bras apparaissent une semaine après son entrée à l'hôpital. La malade est mise sous Indométhacine (Indocid*) 400 mg par jour, les douleurs s'atténuent, la température se normalise en 3 à 4 jours, mais la vitesse de sédimentation reste élevée = 80 mm - 12 mm.

Deux diagnostics sont discutés : pseudo-polyarthrite rhizomélique et maladie de Horton.

Le résultat de la biopsie temporale : "on note un épaississement de l'intima et une densification fibreuse, la lame limitante élastique interne a disparu et il existe à son contact de nombreuses cellules macrophages", apporte confirmation pour la deuxième éventualité et entraîne un changement de thérapeutique. Il est prescrit 40 mg de Prednisone en association avec un régime sans sel, du calcium, des protecteurs de la muqueuse gastrique et des androgènes anabolisants par intermittence.

La malade sort de l'hôpital le 16 décembre, elle est revue deux mois plus tard en consultation. La vitesse de sédimentation qui avait été demandée à cette occasion est strictement normale : 3 mm à la première heure, 7 mm à la deuxième heure et la malade se sent bien, ses doses de Cortancyl* sont baissées à 30 mg par jour.

Elle est encore convoquée en consultation deux mois après, elle a alors repris 3 kg, la vitesse de sédimentation reste normale -2-4 , mais on note l'existence de quelques extrasystoles cardiaques. La dose de corticoïde est ordonnée à 20 mg par jour.

Elle revient encore en août 1970, à cette date elle ne reçoit plus que 12,5 mg de Prednisone par jour, et la vitesse de sédimentation est toujours normale (5-14).

Puis en septembre 1970 elle entre en urgence dans un Service de chirurgie pour un syndrome occlusif, le compte rendu opératoire indique un volvulus de la dernière anse grêle. Le décès survient quelques jours après l'intervention.

-

OBSERVATION N° 8. -

Madame BES... Marie

Agée de 76 ans, est hospitalisée en novembre 1969 pour un bilan devant l'existence de douleurs musculaires au niveau de la face postérieure des cuisses gênant la flexion et l'extension de la cuisse sur le bassin depuis quelques mois suivies peu de temps après de douleurs articulaires au niveau des épaules et de la nuque.

Parallèlement il existe une discrète asthénie.

Dans les antécédents de cette malade on ne relève rien de spécial à noter.

L'examen clinique met en évidence une disparition des pouls poplités, tibiaux postérieurs et pédieux de façon bilatérale, ainsi qu'une induration de l'artère temporale droite qui est peu battante.

La tension artérielle est à 16/6,5 et il existe un petit fébricule.

Le reste de l'examen n'apporte aucune constatation pathologique.

Le bilan biologique montre une vitesse de sédimentation à 95 mm à la première heure et 122 mm à la deuxième heure, l'urée est à 0,36 g/l, la glycémie à 1,02 g/l, le cholestérol à 1,90 g/l, la numération de la formule sanguine comprend 3 500 000 hématies, 11,9 g d'hémoglobine, 8 300 leucocytes réparties en 70 % de polynucléaires neutrophiles, 26 % de lymphocytes et 4 % de monocytes.

La répartition des différentes lignées cellulaires de la moelle sternale se fait dans des proportions normales et il n'existe pas d'élément cellulaire anormal.

La réaction de Bence-Jones ne met pas de paraprotéine en évidence.

Dans le bilan rhumatologique, la réaction de Waaler-Rose est négative, le test au latex également et on ne retrouve pas de cellules de Hargraves dans le sang. Les phosphatases alcalines sont à 2 unités Bodanski.

Le protéinogramme sérique se répartit en 41 % d'albumine, 4 % d'alpha-1-globuline, 15 % d'alpha-2-globuline, 14 % de béta-globuline et 25 % de gamma-globuline pour 75 g/l de protides totaux.

L'immunoélectrophorèse montre une augmentation moyenne de l'immunoglobuline G et de l' immunoglobuline M associée à une très forte élévation de l'haptoglobine; il n'y a pas de paraprotéine.

Les examens radiologiques pratiqués : transit oeso-gastro-duodénal, lavement baryté et urographie intraveineuse sont normaux.

L'examen ophtalmoscopique montre au fond d'oeil des papilles normales, des artères sclérosées, sinueuses, des veines dilatées et un signe du croisement.

Deux diagnostics sont évoqués :

- pseudo-polyarthrite rhizomélique ou maladie de Horton.

La malade refuse la biopsie de l'artère temporale.

Sur le plan rhumatologique Madame B... se dit améliorée par des anti-inflammatoires non cortisoniques (acide niflumique).

Après quinze jours de cette thérapeutique la vitesse de sédimentation n'a pas changé, elle reste accélérée : 100 mm à la première heure, 130 mm à la deuxième heure.

La malade sort et n'a plus été revue par la suite.

OBSERVATION N° 9. -

Madame MAU... Solange

A 72 ans, le diagnostic de Maladie de Horton a été porté en décembre 1971, par son médecin traitant, devant une altération de l'état général, de la fièvre, une asymétrie des pouls radiaux, des artères temporales indurées et une vitesse de sédimentation à 100 mm à la première heure. La biopsie temporale a confirmé cette hypothèse.

Le traitement a été commencé aussitôt à raison de 40 mg de Betnesol* par jour, et la malade se sent nettement améliorée. Mais après deux mois de traitement alors qu'elle ne recevait plus que 20 mg de Betnesol, son médecin note une bouffissure du visage, par contre la vitesse de sédimentation est à 4 mm à la première heure et 12 mm à la deuxième heure.

En mai 1972 Madame M... doit être hospitalisée pour des douleurs au niveau des articulations sacro-iliaques, elle reçoit alors 30 mg de Betnesol un jour sur deux.

Dans ses antécédents on ne note qu'une paralysie faciale rapidement régressive, en 1969, et une cure de prolapsus en 1954.

L'examen clinique pulmonaire, abdominal, neurologique et ganglionnaire est normal, le coeur est régulier, la tension artérielle est à 13,5/8 et les pouls périphériques sont faiblement perçus, exception faite des pouls temporaux que l'on ne retrouve pas.

Les examens biologiques montrent une vitesse de sédimentation à 85 mm à la première heure et 105 mm à la deuxième heure, il y a 4 770 000 hématies et 9 100 leucocytes dont 81 % de polynucléaires, 1 % d'éosinophiles et 27 % de lymphocytes à la numération de la formule sanguine, l'hémoglobine est à 15,4 g. L'urée est à 0,30 g/l, la glycémie est à 0,70 g/l, l'ionogramme

est normal, les phosphatases alcalines sont à 8 unités Bodanski, la calcémie à 95 mg/l, la phosphorémie à 30 mg/l et la calcémie à 32 mg/l et par volume.

Le protéinogramme se répartit en 51 % d'albumine, 4 % d'alpha-1-globuline, 20 % d'alpha-2-globuline, 16 % de béta-globuline et 9 % de gamma-globuline pour 66 g/l de protides totaux.

La température oscille entre 36°8 et 37°5.

L'examen du fond d'oeil met en évidence des artères grèles, brillantes, de calibre irrégulier et un signe du croisement, par contre les papilles sont nettes et il n'y a pas d'hémorragies ni d'exsudats.

La radiographie du bassin et de la colonne lombaire montrent une bascule arrière du sacrum et des tassements vertébraux avec une déminéralisation diffuse.

On ajoute à sa thérapeutique (30 mg de Betnesol* 1 jour sur 2) des injections de Synacthène Retard à 0,50 mg en alternance avec les corticoïdes.

Elle reçoit également un vasodilatateur (Trivastal*) un anabolisant androgène (Durabolin 25*) des sels de potassium et calcium et un protecteur de la muqueuse gastrique, elle est au régime désodé.

Cette patiente est revue en juillet de 1972,

Son traitement est identique mais on a arrêté les injections de Synacthène et elle ne reçoit plus que 20 mg tous les 2 jours de Betnesol*, on perçoit une légère reperméation au niveau des artères temporales.

En juin 1973, les doses de corticoïdes sont à 8 mg tous les 2 jours de Betnesol*, et les pouls temporaux sont mieux perçus, le sevrage total est prévu pour la fin de l'année, la vitesse de sédimentation est à 20-40.

-

OBSERVATION N° 10. -

Madame ROB... Renée

Se plaint deux jours après avoir été exposée à l'ombre et au vent le 15 juillet 1971, de céphalées d'abord diffuses puis localisées plus particulièrement à l'hémiface droite et à l'articulation temporo-maxillaire droite, ces céphalées persistent pendant une dizaine de jours. Parallèlement à ces douleurs elle s'est aperçue que ses "veines" temporales étaient turgescentes surtout du côté droit.

Depuis que ces troubles sont apparus Madame R... constate qu'elle est un peu fiévreuse, sa température est à 37°3 le matin et 37°9 ou 38°2 le soir de façon constante.

Une anorexie progressive et une baisse sensible de l'acuité visuelle s'installent petit-à-petit.

Son médecin consulté le 3 août 1971, devant le contexte, évoque une maladie de Horton et fait hospitaliser sa malade pour confirmer son diagnostic.

Madame R... qui est âgée de 82 ans n'a jamais été malade dans sa vie, elle a seulement subi une hystérectomie totale à l'âge de 46 ans.

Les examens pulmonaire, neurologique, abdominal et ganglionnaires sont normaux, l'auscultation cardiaque met en évidence quelques extrasytoles, la T.A. est à 16/8 l'électrocardiogramme donne des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche, ce qui est confirmé par une silhouette cardiaque augmentée de volume aux dépens du ventricule gauche sur la radiographie thoracique, normale par ailleurs.

L'examen ophtalmosoopique met en évidence une cataracte bilatérale ce qui gène pour l'appréciation du fond d'oeil, le champ visuel et la motricité oculaire sont normaux.

Dans le bilan biologique la vitesse de sédimentation est modérément accélérée = 32 mm à la première heure, 64 mm à la deuxième heure.

L'urée à 0,32 g/l et la glycémine à 1,04 g/l sont normales, l'hémogramme comprend 5 090 000 globules rouges, 13,8 g d'hémoglobine, 6 200 globules blancs avec 79 % de polynucléaires neutrophiles et 20% de lymphocytes.

Le test au latex et la réaction de Waaler-Rose sont négatifs.

La biopsie de l'artère temporale droite est pratiquée le 7 août et le compte rendu histologique est le suivant :

" il existe un épaississement scléreux de l'artère et une endartérite hypertrophique avec une très importante réaction cellulaire où l'on note la présence de quelques cellules plasmodiales. Ces aspects sont en faveur d'une maladie de Horton".

La corticothérapie est commencée le 19 août 1971 à raison de 30 mg de Prednisone par jour.

La radiographie de l'estomac faite avant d'entreprendre le traitement n'a montré aucune lésion.

On adjoint au traitement cortisonique un régime sans sel, du potassium, et des protecteurs de la muqueuse gastrique.

La température s'est normalisée dès le lendemain de la mise sous corticoïdes.

Une semaine après la malade dit "se sentir revivre" elle sort avec 25 mg de Prednisone par jour et le traitement adjuvant identique.

Nous avons appris son décès en février 1972 à la suite d'une insuffisance cardiaque avec fibrillation auriculaire et d'une insuffisance rénale rapidement évolutive.

-

OBSERVATION N° 11. -

Madame VER... Antoinette

Est âgée de 74 ans, elle est hospitalisée en mai 1969 pour une cécité bilatérale apparue progressivement en 5 jours, en même temps que se manifestaient des céphalées intenses et une température aux environs de 38°.

Depuis une quinzaine de jours auparavant la malade se plaignait de douleurs au niveau des épaules et du cou cédant mal aux antalgiques habituels, et depuis un mois elle notait une baisse de l'acuité visuelle qui s'est aggravée brutalement un jour.

A son entrée à l'hôpital la malade ne distingue plus que les formes des objets qu'on lui présente, ses pupilles sont en mydriase, il existe une aréflexie à la lumière.

On note une induration sensible sur le trajet de l'artère temporale gauche qui est bordée d'un liseré inflammatoire et les pouls temporaux ne sont pas perçus. Les deux artères carotides sont également indurées.

Le reste de l'examen clinique n'apporte aucun élément anormal, le coeur est régulier, la tension artérielle à 14/7, l'électrocardiogramme est sub normal compte tenu de l'âge, la radiographie pulmonaire ne montre pas d'anomalies parenchymateuses mais une légère augmentation du ventricule gauche.

L'examen ophtalmoscopique confirme l'aréflexie à la lumière et permet de mettre en évidence un tableau d'atrophie optique bilatérale au fond d'oeil droit et gauche : la papille est blanche à bords flous, il existe un oedème papillaire avec extension vers la macula.

Le bilan biologique indique une vitesse de sédimentation à 110 mm à la première heure, 130 mm à la deuxième heure.

La numération globulaire comprend 3 500 000 hématies et 8 500 leucocytes dont 85 % de polynucléaires, 2 % de basophiles et 13 % de lymphocytes.

L'électrophorèse des protides se répartit en 45 % d'albumine, 5 % d'alpha-1-globuline, 19 % d'alpha-2-globuline, 15,5 % de béta-globuline et 15,5 % de gamma-globuline, ceci pour 75 g/l de protides totaux.

Le compte rendu de la biopsie artérielle est le suivant :

"le fragment artériel est profondément remanié par des lésions scléreuses intéressant les différents plans de la paroi.

Au niveau de la média les fibres musculaires sont rares.

L'endartère est considérablement épaissie et la lumière est réduite à une fente virtuelle.

La limitante élastique interne a presque totalement disparu, il n'en persiste que de rares fragments au contact desquels on note la présence de cellules géantes multinuclées.

Il s'agit d'une maladie de Horton typique.

La patiente est mise à un traitement corticoïde comprenant, 40 mg quotidiens de Cortancyl*, un protecteur de la muqueuse gastrique, du calcium, du potassium, un régime désodé, quinze jours plus tard la dose est diminuée à 30 mg/j et à 20 mg/j encore quinze jours après.

A ce moment, c'est-à-dire après un mois de traitement la vitesse de sédimentation est à 6-21, les doses sont ainsi diminuées de 10 mg par quinzaine jusqu'à la dose palier de 10 mg/j qui est conservée pendant 3 mois après lesquels l'arrêt progressif est tenté.

Nous avons pu revoir cette malade en octobre 1969 (cinq mois après la découverte de sa maladie) la vitesse de sédimentation était à 15-39, la numération globulaire comprenait

4 680 000 hematies, les artères carotides paraissaient moins indurées, les artères temporales ne sont toujours pas perçues et la cécité persiste.

Cette malade n'est plus revenue en consultation ultérieurement.

-

OBSERVATION N° 12. -

Madame HUE... Marthe

Agée de 79 ans est admise en service de médecine générale pour un bilan étiologique devant un amaigrissement de 15 kg en 5 mois, des troubles digestifs à type de nausées et douleurs épigastriques s'accompagnant d'anorexie, des douleurs mastoïdiennes à irradiations cervicales postérieures permanentes depuis quelques temps et gènant la mastication et la déglutition. Il existe un fébricule à 38° tous les soirs et depuis peu de temps une douleur dans la hanche droite se manifeste.

Dans ses antécédents, à part une hystérectomie à l'âge de 40 ans et des fractures accidentelles du coude et du calcanéum, il faut retenir un infarctus du myocarde en 1954.

A prime abord on est frappé par la pâleur des téguments et des conjonctives, la palpation épigastrique est douloureuse, on ne sent ni splénomégalie ni hépatomégalie, les touchers orificiels sont normaux; l'examen neurologique est normal; sur le plan articulaire la mobilisation du cou et de la hanche droite est douloureuse et il existe une limitation de l'abduction de la jambe.

On note la présence de quelques ganglions mobiles sous maxillaires.

L'examen cardio-vasculaire met en évidence un coeur rapide et sourd, la tension artérielle est à 15/7,5, il existe une dyspnée de décubitus et d'effort à l'étage ainsi que des douleurs angineuses typiques; l'électrocardiogramme montre des séquelles de nécrose antérieure étendue et des troubles diffus de la repolarisation.

Le bilan biologique révèle une vitesse de sédimentation accélérée à 120 mm à la première heure, 130 mm à la deuxième heure, une anémie importante à 2 800 000 hématies, 9 grammes

d'hémoglobine, une discrète hyperleucocytose à 10 000 leucocytes répartis en 80 % de polynucléaires neutrophiles, 1 % d'éosinophiles, 4 % de monocytes et 15 % de lymphocytes; le fer sérique est à 30 gamma/ml de sang. L'urée est à 0,22 g/l et la glycémie à 1,05 g/l.

Il existe une hyper alpha-2-globulinémie très marquée au proteinogramme sérique : pour 82 g/l de protides totaux il y a 46 % d'albumine, 8 % d'alpha-1-globuline, 26 % d'alpha-2-globuline, 14 % de béta-globuline et 6 % de gamma-globuline.

La ponction de moelle sternale est normale, le test au latex et la réaction de Waaler-Rose sont négatifs, la calcémie est à 98 mg/l.

Il existe des signes radiologiques d'arthrose dégénérative au niveau de la colonne cervicale et des articulations coxo-fémorales et plus spécialement à droite.

La radiographie intestinale ne montre aucune image anormale, par contre il existe une hernie hiatale mise en évidence par le transit oesogastroduodénal.

Devant l'absence de signes viscéraux et en présence des examens biologiques, une maladie de Horton est évoquée et sera confirmée par l'examen anatomopathologique de l'artère temporale biopsiée :

"Il s'agit d'un thrombus reperméabilisé, l'intima est hyperplasique et fibreuse, la lame limitante élastique interne est épaissie et irrégulière, fragmentée. La média est scléreuse et légèrement atrophique. La paroi artérielle est infiltrée dans son ensemble d'éléments inflammatoires polymorphes avec présence de cellules géantes".

Des signes d'artériosclérose importante sont décelés à l'examen du fond d'oeil, le champ visuel est normal.

Compte tenu du résultat de la biopsie temporale et du fait que la malade a une hernie hiatale, le traitement sera donné

sous une forme injectable de corticoïde, il lui est prescrit une injection par semaine de DepoMedrol* intra musculaire (40 mg).

La température s'est normalisée après la deuxième injection.

La malade est revue après 2 mois de traitement, une nouvelle vitesse de sédimentation et une nouvelle numération globulaire sont faites à cette occasion : l'anémie s'est en partie réparée il y a à présent 3 770 000 globules rouges, il existe toujours une discrète polynucléose neutrophile à 80 % pour 5 000 leucocytes. La sédiométrie s'est abaissée à 25 - 64.

Malheureusement cette malade n'a plus été revue par la suite.

-

OBSERVATION N° 13. -

Madame JAM...

Alors âgée de 73 ans est hospitalisée en mars 1971 pour des céphalées bitemporales, pulsatiles, à recrudescence douloureuse nocturne, s'accompagnant d'ankylose de la colonne cervicale et de douleurs des articulations temporo-maxillaires gènant la mastication. Les tempes sont oedematiées et la malade signale une diplopie dans le regard latéral gauche ayant duré une journée.

Deux mois auparavant déjà étaient apparues des douleurs du rachis cervico-dorsal, des genoux et de l'épaule droite, rebelles aux médications habituelles.

Elle entre à l'hôpital après avoir subi un examen ophtalmologique dont les conclusions sont les suivantes :

- parésie du muscle droit externe gauche,
- modification de la tache aveugle à droite sans troubles de sommation,
- la tache aveugle gauche n'est pas explorable à cause de la contraction des isoptères temporaux,
- les fonds d'oeil droit et gauche sont normaux,
- la vision avec correction est normale.

Les examens de laboratoire donnent :
une vitesse de sédimentation à 122 mm à la première heure, une discrète anémie à 4 000 000, une uricémie et calcémie qui sont normales et un test au latex ainsi qu'une réaction de Waalar-Rose négatifs.

Dans ses antécédents on note une cholécystectomie pour lithiase en 1970.

Sa mère était diabétique.

A l'entrée à l'hôpital l'examen clinique ne met en évidence aucune anomalie sur le plan pulmonaire, abdominal ou ganglionnaire, l'auscultation cardiaque est normale également, la tension artérielle est 12/7, l'électrocardiogramme est pratiquement normal compte tenu de l'âge, mais en palpant les artères temporales, on sent une induration à gauche.

Il existe toujours une parésie du muscle droit externe de l'oeil gauche et on décèle une hypoaccousie droite.

Les examens biologiques confirment les précédents : vitesse de sédimentation = 135 - 140, l'anémie se précise : 3 830 000 globules rouges, et la formule blanche donne 7 200 globules blancs dont 80 % de polynucléaires neutrophiles, 1 % d'éosinophiles, 16 % de lymphocytes et 2 % de basophiles.

L'urée est à 0,30 g/l, la glycémie à 1,04 g/l, le cholestérol à 1,50 g/l, les lipides totaux à 6 g/l, l'examen cytobactériologique des urines est stérile, l'électrophorèse des protides comprend pour 70 g/l de protides totaux, 7 % d'alpha-1-globuline, 16 % d'alpha-2-globuline, 16 % de béta-globuline et 21 % de gamma-globuline.

Le test au latex et la réaction de Waaler-Rose sont toujours négatifs.

L'électroencéphalogramme est normal, ainsi que le transit baryté oeso-gastro-duodénal.

Le compte rendu de la biopsie de l'artère temporale montre d'importantes altérations de l'intima qui est épaissie et fibreuse, la média et l'adventice sont également fibreuses. Il existe une endartérite fibreuse, la lame limitante élastique interne est respectée et on ne retrouve pas de cellules géantes.

Malgré la négativité des signes biopsiques on maintien le diagnostic de maladie de Horton et la corticothérapie est commencée à la dose de 60 mg par jour de Cortancyl* en avril 1971

sous couvert de protecteurs de la muqueuse gastrique, de potassium.

La température se normalise le lendemain et une semaine après la vitesse de sédimentation n'est plus qu'à 45 mm à la première heure, 75 à la deuxième heure, les doses de Cortancyl* sont alors diminuées à 50 mg/j.

15 jours après le début du traitement les douleurs articulaires ont totalement disparues. De semaine en semaine on diminue de 5 mg la dose des corticoïdes quotidiens, jusqu'à un palier de 25 mg/j.

Mais après 3 mois de traitement la malade a présenté un faciès cushingoïde et s'est plaint de faiblesse musculaire dans les membres inférieurs; la vitesse de sédimentation est à 22 mm à la première heure, la tension artérielle reste normale, 14/8.

En décembre 1971 alors qu'elle ne recevait plus que 20 mg/j de Cortancyl*, on décèle un purpura ecchimotique des avants bras.

En juin 1972 elle ne prend plus que 15 mg par jour de Coetancyl*, il existe une ost oporose importante confirmée radiologiquement, les douleurs musculaires des jambes persistent. On a ajouté au traitement une injection intra-musculaire de Synacthène Retard 0,50 mg par semaine.

La vitesse de sédimentation est à 70-100.

En raison des complications de la corticothérapie cette malade on ne renforce pas les doses et progressivement au contraire, on les diminue, elle est suivie régulièrement, la vitesse de sédimentation a quelques irrégularités mais se maintient aux environs de 20 mm à la première heure avec 5 mg/j de Cortancyl* en mars 1973.

-

OBSERVATION N° 14. -

Madame DAM... Emilie

Est hospitalisée en juin 1969 à l'âge de 82 ans pour confirmation du diagnostic de maladie de Horton suspecté par son médecin traitant devant l'apparition récente de céphalées nucales et temporales intenses, d'une baisse de l'acuité visuelle et d'une induration sensible sur le trajet des artères temporales.

Le passé médical de Madame D... est riche : en 1932 elle a eu une occlusion intestinale d'étiologie indéterminée ayant nécessité un anus artificiel temporaire, en 1953 elle est opérée d'un papillonne uréthral et subit en 1958 une cholécystectomie pour lithiase.

Elle fut soignée pour une périphlébite en 1956 et hospitalisée en 1959 pour une hypodermite streptococcique qui a récidivé 2 ans après.

Elle est allergique à la Pénicilline et une de ses soeurs est décédée d'une crise d'angor alors qu'elle était également atteinte d'une maladie de Horton.

L'examen clinique est normal dans son ensemble, on note cependant que les artères temporales sont indurées, douloureuses et les battements artériels sont très affaiblis à leur niveau. Il existe un souffle cardiaque systolique au foyer aortique qui lui avait déjà été signalé quelques années auparavant, sur le cliché thoracique on remarque une augmentation de volume du ventricule gauche et un déroulement de l'aorte.

Sa température oscille autour de 38° et son acuité visuelle a considérablement baissé mais aucune altération du fond d'oeil ni du champ visuel n'est signalée après l'examen ophtalmologique.

Les examens de laboratoire révèlent une accélération de la vitesse de sédimentation à 122 mm à la première heure et 128 à la deuxième, la numération globulaire comprend : 3 950 000 globules rouges et 5 600 globules blancs dont 77 % de neutrophiles et 1 % d'éosinophiles, l'hémoglobine est à 78 % .

Différentes radiographies sont pratiquées : sur l'urographie on suspecte une maladie polykystique en raison du volume des reins, il existe un reflux gastro-eosophagien visible sur les clichés de l'estomac, la radiographie du crâne est normale et on note une déminéralisation diffuse de la colonne vertébrale en examinant le rachis.

La biopsie de l'artère temporale confirme l'artérite, un prélèvement est fait de chaque côté : "les lésions observées sont superposables sur les deux artères, la lumière artérielle est considérablement rétrécie par des altérations pariétales, il existe un tissu granulomateux qui bouleverse l'architecture de la paroi artérielle au niveau de la media et de l'intima. Ce tissu granulomateux comporte un fond fibroblastique et collagène sur lequel on note la présence de nombreux histiocytes et surtout de cellules géantes multinuclées.

La lame limitante élastique interne apparaît fragmentée. L'adventice est scléreuse.

Cette malade est alors mise à l'acétate de methylprednisolone (Depo-Medrol*) au rythme de deux injections intramusculaire par semaine au début, 1 seule ensuite. La forme injectable a été préférée à la forme orale, en raison de l'existence d'une hernie hiatale.

Deux mois après, en septembre 1969, les douleurs temporales ont totalement disparues, la température qui s'est normalisée dès le commencement du traitement reste aux environs de 36°8 à 37°, la vitesse de sédimentation est à 45 mm à la première heure.

Le traitement est poursuivi à la dose d'une injection par semaine, mais on est obligé de l'arrêter en décembre 1970 car il existe une excitation corticale avec insomnie. Cette interruption est suivie deux mois après d'une poussée d'insuffisance cardiaque avec oedème aigü pulmonaire et crises sténocardiaques; à l'électrocardiogramme, il n'existe pas de signes coronariens mais on note un bloc de branche droit incomplet.

La vitesse de sédimentation est à 30-60.

Une nouvelle décompensation cardiaque se produit en avril 1970, la malade est toujours sous traitement corticoïde, elle se plaint de douleurs au niveau des genoux et des hanches et peu après sa température est remontée à 38°, la vitesse de sédimentation est à nouveau très accélérée à 125-137, on retrouve une anémie à 3 600 000 avec 10,5 g d'hémoglobine.

Devant cette nouvelle poussée de la maladie, on reprend la thérapeutique d'une injection par semaine de Depo-Medrol*.

Bien que le traitement ait été repris, si l'on assiste à une normalisation satisfaisante des constantes biologiques, (vitesse de sédimentation autour de 30-60), la malade aura toujours des crises douloureuses sténocardiaques et plusieurs épisodes de décompensation cardiaque se produiront, elle décèdera d'un oedème aigü pulmonaire en décembre 1972.

Au cours de ce traitement corticoïde prolongé sur 3 ans on a observé une fonte musculaire importante et un purpura des avant-bras, ainsi qu'une décalcification diffuse.

-

OBSERVATION N° 15. -

Madame CAS... Madeleine

Vit à la campagne, elle n'a pratiquement jamais été malade, elle a actuellement 66 ans.

Le 13 juillet 1965 elle souffre d'une angine rouge d'otalgies bilatérales et de céphalées fronto-temporales, la température est à 40°. Son médecin lui ordonne une pénicillinothérapie, suivie le lendemain d'une réaction allergique érythématopurigineuse disséminée qui régressera sous corticothérapie. La pénicilline est remplacée par des cyclines.

Le 17 juillet apparaît soudainement une baisse de l'acuité visuelle qui va s'aggraver progressivement pour aboutir à la cécité totale en cinq jours.

Ceci motive son hospitalisation en province le 27 juillet pendant une semaine.

Elle signale une asthénie importante et une perte de l'appétit. A son retour chez elle, l'état visuel reste inchangé et la température malgré l'antibiothérapie n'est pas redescendue à la normale et se maintient autour de 38°.

Elle est alors adressée en service de neurologie le 19 août 1965.

L'examen somatique est normal, on ne retrouve aucun signe viscéral pouvant expliquer cette fièvre persistante, l'électrocardiogramme est normal, la radiographie pulmonaire ne montre aucune anomalie.

Sur le plan oculaire l'examen révèle la disparition de réflexes photomoteurs, les pupilles sont en mydiase permanente, la malade distingue vaguement les formes à 20 cm. La motricité oculaire est normale, au fond d'oeil les artères sont grèles et brillantes, les papilles sont pâles, il existe un signe du croisement et deux modules dysoriques à droite.

La tension de l'artère centrale de la rétine est normale.

On demande alors une biopsie de l'artère temporale, le diagnostic est orienté vers une maladie de Horton d'après les résultats du fond d'oeil.

Le compte rendu anatomopathologique est le suivant : "Artère thrombosée avec reperméation, on ne note pas d'aspect d'inflammation péri-artérielle".

Malgré l'absence de diagnostic précis, la malade est mise sous corticothérapie à la dose de 40 mg de Prednisone (Cortancyl*) par jour.

La température se normalise le lendemain.

Pendant son séjour à l'hôpital elle a subi divers examens dont une biopsie musculaire, un électroencéphalogramme et une radiographie du crâne qui n'ont rien montré d'anormal. Ainsi qu'une ponction lombaire, l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal également = il contient 7,20 g/l de chlorures, 0,82 g/l de sucre et 0,30 g/l d'albumine, il n'y a pas de déviation du benjoin colloïdal ni de germes à l'examen cytobactériologique.

Parmi les examens sérologiques, l'urée est à 0,20 g/l, la glycémie à 1,10 g/l, l'hémogramme comprend 3 250 000 hématies, 11,6 g d'hémoglobine, 7 500 globules blancs dont 86 % polynucléaires neutrophiles, 13 % lymphocytes, 1 %de monocytes. La vitesse de sédimentation est à 120 mm à la première heure et 130 mm à la deuxième heure.

Le protéinogramme sérique pour 65 g/l de protides totaux se divise en 36 % d'albumine, 13 % d'alpha-1-globuline, 23 % d'alpha-2-globuline, 18 % de béta-globuline et 10 % de gamma-globuline.

La recherche de cellules de Hargraves est négative.

Les urines sont stériles et le compte d'Addis comprend

moins de 1 000 hématies ou leucocytes par millimètres cubes.

La malade sort du Service le 20 septembre apyrétique, moins asthénique, mais ne distingue que la lumière sans plus, les céphalées ont disparu. Elle reçoit 40 mg de Prednisone accompagnés de protecteurs de la muqueuse gastrique, d'anabolisants, de calcium et d'un régime sans sel.

Elle est reconvoquée en octobre 1965 pour faire un nouveau bilan.

La température se maintient toujours à la normale.

La vitesse de sédimentation est à 12 mm à la première heure et 25 mm à la deuxième heure, l'urée à 0,22 g/l, la glycémie à 0,80 g/l, l'anémie s'est réparée.

Les globules rouges sont à 4 400 000, l'hémoglobine à 13,2 g/l, la proportion de leucocytes est normale.

L'examen ophtalmologique est inchangé : les pupilles sont toujours en mydiase, les réflexes photomoteurs nuls, l'acuité visuelle nulle à droite et la malade ne perçoit qu'une lueur avec l'oeil gauche. Au fond d'oeil les artères sont engainées de périartérite.

Une nouvelle biopsie de l'artère temporale est faite, et concluante cette fois :

"il existe une diminution de la lumière artérielle, un épaississement important de l'intima qui est infiltrée, la lame limitante élastique interne a disparu et on note à son contact la présence de cellules géantes."

La malade repart chez elle avec 30 mg de Cortancyl*.

Nous n'avons hélas plus eu l'occasion de la revoir par la suite mais nous savons qu'actuellement, donc 8 ans après, elle est toujours aveugle.

-

OBSERVATION N° 16. -

Madame KRI... Elise

Agée de 76 ans se plaint depuis fin juillet 1970 de céphalées fronto-pariétales droites, intermittentes, quotidiennes, rapidement rebelles aux salicylés mais cédant sous dérivés à base d'amidopyrine ou de phénothiazine.

A ces céphalées s'ajoutent à partir de la fin du mois de septembre 1970 des douleurs temporo-maxillaires à gauche avec un érythème local et un oedème de la face, et la malade signale un "cordon" induré sur la tempe gauche. A la fin du mois d'octobre s'installe une diplopie de façon soudaine.

Une vitesse de sédimentation demandée par le médecin traitant à cette époque est très accélérée = 80 mm à la première heure, 102 mm à la deuxième heure. Son hospitalisation est alors décidée et se fait le 18 novembre 1970 en Service de neurologie.

Il faut préciser qu'il n'y a jamais eu de fièvre, ni amaigrissement, ni anorexie.

Dans ses antécédents on ne note rien de spécial à mentionner.

L'examen clinique est normal dans son ensemble, la tension artérielle est à 15/9, on note des signes hypertrophie ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme. Les pouls périphériques sont normalement perçus sauf les deux pouls temporaux qui sont abolis et l'artère temporale gauche est saillante et indurée.

Un électroencéphalogramme montre une discrète surcharge théta-bitemporale, mais ceci est considéré comme sub-normal compte tenu de l'âge.

L'examen ophtalmologique confirme la diplopie dans la partie inférieure du champ visuel droit, par ailleurs le fond d'oeil est normal à droite comme à gauche et l'acuité visuelle est normale aussi.

Sur la radiographie pulmonaire on ne note pas d'anomalies parenchymateuses mais un coeur augmenté de volume.

Dans les examens biologiques il existe une accélération importante de la sédiométrie = 65 mm à la première heure, 95 mm à la deuxième heure, et des anomalies du protéinogramme sérique : pour 67 g/l de protides totaux il y a 49 % d'albumine, 5,5 % d'alpha-1-globuline, 14 % d'alpha-2-globuline, 15,5 % de béta-globuline et 16 % de gamma-globuline.

Par contre, l'urée sanguine est normale : 0,32 g/l ainsi que la glycémie : 0,94 g/l et l'hémogramme : 4 530 000 hématies, 14 g d'hémoglobine, 6 700 leucocytes divisés en 64 % de neutrophile, 6 % d'éosinophiles et 25 % de lymphocytes.

Une biopsie de l'artère temporale gauche confirme le diagnostic supposé, son compte rendu est le suivant :

"le fragment artériel retiré est considérablement remanié par des lésions inflammatoires.

L'endartère est épaissie, scléreuse et oedémateuse avec une diminution considérable de la lumière artérielle.

La lame limitante élastique interne est fragmentée et il existe des cellules géantes à son contact.

La média et l'adventice sont remaniées par une importante sclérose."

Le traitement est commencé le 27 novembre 1970 et comprend 40 mg par jour de Prednisone (Cortancyl*) associé à des protecteurs de la muqueuse gastrique et régime désodé.

La malade sort le 1er décembre et poursuit son traitement à domicile sous la surveillance du médecin traitant.

Mais une nouvelle hospitalisation en août 1971 est motivée par l'apparition de douleurs dorsales irradiant en ceinture au niveau de la 8ème vertèbre dorsale, apparues depuis quelques mois et qui s'accentuent progressivement.

La radiographie du rachis révèle l'existence d'une ostéoporose diffuse et des tassements vertébraux des 3ème, 4ème et 8ème vertèbres dorsales.

A son entrée à l'hôpital pour ce nouveau séjour la malade fait une petite poussée d'insuffisance cardiaque, le coeur est rapide, il existe des oedèmes, une cyanose des membres inférieurs et une discrète dyspnée, la tension artérielle est à 12/7. Ces phénomènes se sont rapidement amendés sous traitement classique diurétique et digitalique. Mais quelques jours plus tard survient une éclipse cérébrale avec aphasie de Wernicke pendant quelques minutes, l'électroencéphalogramme, fait rapidement, montre la présence d'un foyer temporal gauche.

On décide alors d'arrêter la corticothérapie (elle ne recevait plus que 10 mg/j de Cortancyl*).

Les examens biologiques sont satisfaisants : la vitesse de sédimentation est à 6 mm à la première heure, 11 mm à la seconde heure, l'hémogramme est normal : 4 260 000 hématies, 7 400 leucocytes dont 63 % neutrophiles et 1 % éosinophiles.

La glycémie est à 1,06 g/l.

La malade repart au début du mois de septembre 1971 avec un traitement comprenant : du calcium, des anabolisants, une vitaminothérapie B et un traitement tonicardiaque d'entretien.

Nous avons eu des nouvelles en mars 1973, elle ne souffre plus du tout de sa colonne vertébrale, se sent bien mais signale une légère dyspnée d'effort, la sédiométrie est à 14-29, l'urée à 0,20 g/l.

Son traitement consiste en des anti-inflammatoires non cortisoniques, des anabolisants et un vasodilatateur coronarien.

-

OBSERVATION N° 17. -

Madame PET... Julie

Est âgée de 86 ans, son histoire commence en janvier 1970 par des douleurs articulaires des épaules, des mains, des coudes et plus discrètement des hanches.

Son rhumatologue lui prescrit 30 mg par jour de Prednisone (Cortancyl*) à ce moment-là. Mais la mise aux corticoïdes déclenche l'apparition d'une dyspnée d'effort, les doses sont alors diminuées progressivement pour être arrêtées au bout d'un mois de traitement.

Quelques semaines plus tard apparaissent des oedèmes des membres inférieurs, une tachycardie et un élargissement de la différentielle de la tension artérielle, la malade est mise au traitement digitalique. Madame P.. est alors hospitalisée en Service de médecine générale.

Dans ses antécédents on note l'ablation de la glande parotide droite pour un adénome bénin et l'existence d'un angor d'effort depuis 1964.

L'examen clinique montre sur le plan cardiovasculaire = un pouls à 80 pulsations par minute, la tension artérielle est à 12-4, il existe un petit souffle systolique au foyer mitral.

Les pouls périphériques sont tous perçus sauf sur l'artère temporale droite.

On note la présence d'oedème des membres inférieurs, blanc indolore prenant le godet.

L'électrocardiogramme indique des troubles discrets de la conduction et montre des signes d'imprégnation digitalique.

L'auscultation pulmonaire permet d'entendre des râles humides dans les deux champs.

La palpation abdominale met en évidence une hépatomégalie à bord antérieur mousse de 4 travers de doigts, il n'y a pas de reflux hépato-jugulaire ni de signe de Harzer (cette hépatomégalie serait connue depuis 1965 de son médecin traitant).

L'examen neurologique et ganglionnaire est normal.

Sur le plan ophtalmologique il existe une cataracte bilatérale et des signes d'artériosclérose importants au fond d'oeil.

Les données biologiques sont les suivantes : la vitesse de sédimentation est à 44 mm à la première heure, 80 mm à la deuxième heure, l'urée à 0,50 g/l, la glycémie à 0,86 g/l, la calcémie à 88 mg/l. l'ionogramme est normal. La numération de la formule sanguine comprend 3 630 000 hématies, 9 100 leucocytes dont 83 % de neutrophiles, 5 % d'éosinophiles, 2 % de basophiles, 10 % de lymphocytes. Il y a moins de 1 000 hématies et leucocytes au compte d'Addis et les urines sont stériles. Le polyartest et la réaction de Waaler-Rose sont négatifs.

Le protéinogramme comprend 60 % d'albumine, 2,5 % d'alpha-globuline, 8 % d'alpha-2-globuline, 8 % de béta-globuline, 21,5 % de gamma-globuline pour 71 g/l de protides totaux.

Une biopsie de l'artère temporale est pratiquée mais ne révèle pas de lésions spécifiques.

La ponction biopsie hépatique met en évidence une stéatose et une sclérose du parenchyme.

Parmi les investigations radiologiques pratiquées, le lavement baryté est normal, l'urographie intra-veineuse montre une anomalie morphologique congénitale du rein droit, sans retentissement par ailleurs.

La radiographie des épaules et du rachis permet de voir une décalcification diffuse mais il n'existe pas de modifications des surfaces articulaires.

L'image thoracique est pratiquement normale, entre autre, seule une faible augmentation du volume cardiaque est notée.

Un traitement corticoïde à raison de 10 mg par jour de Prednisone (Cortancyl) a été ordonné en association à du calcium, potassium, un vasodilatateur et un régime sans sel.

La malade ressent rapidement une sédation des douleurs sous ces faibles doses de cortisone.

L'oedème des membres inférieurs a disparu et a été mis sur le compte d'une omission de régime sans sel au cours du traitement cortisonique.

-

OBSERVATION N° 18. -

Madame SAL... Geneviève

Agée de 75 ans est hospitalisée en novembre 1972 pour faire un bilan devant des arthralgies rebelles = cette malade souffre depuis 2 à 3 mois de douleurs articulaires au niveau des genoux avec irradiation dans les cuisses et au niveau des épaules avec irradiation dans les bras.

Parallèlement il existe un fébricule à 38°3 le soir et un amaigrissement de 3 kg en 1 mois sans raison apparente.

Dans ses antécédents aucune maladie importante n'est à noter.

L'examen clinique abdominal, neurologique, pulmonaire et ganglionnaire est normal.

Sur le plan cardiovasculaire le coeur est bien frappé et régulier, la tension artérielle à 13-8 cm de mercure, les pouls périphériques sont perçus à l'exclusion de celui de l'artère temporale droite.

Le bilan biologique met en évidence certaines anomalies : la vitesse de sédimentation est à 125 mm à la première heure, 132 mm à la deuxième heure, l'urée est égale à 0,60 g/l, la glycémie à 1,06 g/l, il existe une discrète anémie à 3 690 000 hématies avec 11,1 g d'hémoglobine, et une hyperleucocytose : 14 000 globules blancs dont 73 % de neutrophiles, 2 % d'éosinophiles, 24 % de lymphocytes et 1 % de basophiles.

Le bilan phosphocalcique indique 97 mg/l de calcémie, 36 mg/l de phosphorémie et 27 mg/volume de calciurie. La recherche de cellules de Hargraves est négative. Les urines sont stériles.

Il y a 78 g/l de protides totaux révélés par l'électrophorèse sérique, répartis en 4 % d'albumine, 10 % d'alpha-1-globuline, 13 % d'alpha-2-globuline, 12 % de béta-globuline et 25 % de gamma-globuline.

L'immunoélectrophorèse est sensiblement normale, en dehors d'une augmentation des alpha-2-globulines ainsi que de l'Ig G et l'Ig M.

La biopsie de l'artère temporale a été refusée par la malade.

De nombreuses radiographies ont été faites, entre autre, celles du thorax, du crâne, de l'intestin et de l'appareil urinaire qui sont normales.

Les clichés du squelette montrent une ostéoporose diffuse et des lésions d'arthrose avec ostéophytose particulièrement marquée au niveau de la colonne dorsale.

L'examen ophtalmologique est normal dans son ensemble, l'acuité visuelle avec correction est satisfaisante, le champ visuel est normal et il n'y a aucune anomalie au fond d'oeil. Compte tenu de tous ces éléments, il a été conclu à un rhumatisme rhizomélique et la malade est très améliorée par 10 mg quotidiens de Prednisone (Cortancyl*).

-

OBSERVATION N° 19. -

Madame LAC... Marthe

Agée de 65 ans est traitée depuis 3 ans en service de rhumatologie pour une pseudo-polyarthrite rhizomélique s'accompagnant de limitation du mouvement mais avec prédominance au niveau des épaules par rapport aux hanches.

La malade est bien soulagée par un traitement quotidien de 15 mg de Prednisone (Cortancyl*).

La biopsie artérielle n'a pas été pratiquée.

Dans ses antécédents on note l'existence d'une lithiase vésiculaire, et des pertes de connaissance mal expliquées, l'électroencéphalogramme montre un tracé asymétrique avec un rythme de fond plus déficitaire à gauche qu'à droite.

Actuellement on note sur le plan biologique une accélération de la vitesse de sédimentation à 60 - 75 mm, l'hémogramme comprend : 4 350 000 hématies et 4 300 leucocytes avec 75 % de polynucléaires neutrophiles et le protéinogramme sérique est réparti en 55 % d'albumine, 3 % d'alpha-1-globuline, 13 % d'alpha-2-globuline, 15 % de béta-globuline, 14 % de gamma-globuline.

- Les artères temporales sont battantes,
- Il existe des crises d'angor d'effort sans expression électrocardiographique.

Madame L... ne souffre d'aucune douleur d'origine musculaire ou articulaire actuellement.

-

I - HISTORIQUE. -

La connaissance de la Maladie de Horton, syndrome qui reçoit diverses appellations selon les auteurs telles que :

- Artérite temporale
- Artérite crânienne
- Artérite nodulaire de la tête et du cou
- Artérite à cellules géantes
- Artérite granulomateuse
- Panartérite oblitérante giganto-cellulaire
- Mésartérite idiopathique à cellules géantes
- Artérite sénile
- Panartérite du vieillard,

remonte à :

- 1890 = HUTCHINSON rapporte le cas d'un homme de 80 ans qui ne supporte plus son chapeau en raison d'une vive douleur localisée aux tempes, celles-ci sont tuméfiées et les artères temporales sont sinueuses et indurées.

- 1932 = HORTON, MAGATH& BROWN décrivent un syndrome particulier aux gens âgés, syndrome inflammatoire des artères temporales s'accompagnant de céphalées violentes.

- 1934 = HORTON fait de ce syndrome une entité clinique et l'appelle "artérite temporale"; dès cette époque il donne à sa maladie une base histologique en décrivant la présence de cellules géantes au sein des lésions artérielles et note également la fréquence et la gravité des accidents oculaires qui peuvent survenir au cours de son évolution.

- 1941 = GILMOUR fait une étude anatomopathologique qui sera reprise et complétée par de nombreux auteurs ensuite.

L'image microscopique originale permet d'isoler cette artérite granulomateuse des autres artérites et de l'artério-sclérose en particulier.

- 1942 = WAGENER signale la possibilité d'accidents oculaires en rapport avec cette maladie.

- 1942 = SPROUL en pratiquant des autopsies systématiques de malades atteints d'artérite temporale découvre la diffusion des lésions à toutes les artères de l'organisme.

- 1944 = CHASNOFF & VORZIMER affirment que l'artérite temporale est une maladie généralisée dont les artères temporales ne sont qu'une localisation.

- 1946 = COOKE & CLOAKE font la même constatation que SPROUL.

- 1948 = CHAVANY & TAPTAS préconisent un traitement hormonal à base d'A.C.T.H.

- 1954 = ROUX publie 248 cas et met l'accent sur l'importance de la symptomatologie douloureuse musculaire et articulaire dans 94 % des cas.

- 1957 = Fred SIGUIER inclus la maladie de Horton dans son ouvrage "les maladies vedettes".

- 1960 = HOLLENHORST, WAGENER & SHICK mettent en évidence les manifestations neurologiques de la maladie.

- 1961 = DE SEZE, SERRE & VEBER attirent l'attention sur les manifestations rhumatologiques.

- 1961 = SCHERBEL & HARZARD rapportent respectivement 7 et 11 cas à symptomatologie musculaire et articulaire prédominante.

- 1963 = LE GUEN présente sa thèse sur les manifestations rhumatismales de la maladie.

- 1963 = VALLETEAU de MOUILLAC collige 42 cas dans sa thèse.

- 1965 = BONHOMME aborde les problèmes posés par l'association pseudo-polyarthrite rhizomélique et maladie de Horton dans un mémoire.

- 1965 = HAMRIN étudie 52 cas de P.P.R. dont 29 sont porteurs d'anomalies artérielles typiques, et donne le nom de "Polymyalgia arteritica" à ce syndrome le confondant ainsi avec la maladie de Horton.

- 1965 = HAMRIN
- 1966 = HUNDER puis CASTELMANN & ACKERMANN
- 1967 = SERRE et coll.
- 1968 = BENICHOU

(publient leurs études sur les rapports entre la maladie de Takayashu et la maladie de Horton

II - NOTION DE FREQUENCE . -

ROUX (88) dans sa thèse a colligé 248 cas qui s'échelonnent de la manière suivante :

48 cas entre 1932 et 1945
200 cas entre 1945 et 1954

VALLETEAU de MOUILLAC (99) en a réuni 42 cas sur quinze ans.

A Saint-Joseph nous avons pu rassembler 13 cas de Maladie de Horton histologiquement confirmée auxquels nous associons 3 cas de forte suspicion avec biopsie non significative et 3 cas de pseudo-polyarthrite rhizomélique.

Nos observations ont été réunies de 1965 à 1972.

Il semble que depuis quelques années la fréquence de cette maladie est accrue, ce n'est peut-être pas un hasard, mais est-on plus averti donc plus attentif à la rechercher systématiquement devant certains signes d'appel ?

GRAVELEAU (41) rapporte une moyenne de 3 cas par an en service de médecine et

HOLLENHORST (49) 18 cas par an à la Mayo-Clinic.

III - NOTION DE SEXE. -

Toutes nos malades sont de sexe féminin mais il est impossible de tirer des conclusions de notre étude car nos dossiers ont été rassemblés pour la plupart en service de Médecine "Femmes", trois seulement viennent de services mixtes.

Les statistiques effectuées sur un grand nombre de cas prouvent que cette maladie atteint indifféremment l'un ou l'autre sexe :

		Femmes	Hommes
BRAUN	576 cas	51,7 %	
ROUX	248	52 % = 131	117
HOLLENHORST	175	54,5 % = 95	80
WHITAKER	64	66 % = 42	22
VALLETEAU	42	64 % = 27	15
LENG-LEVY	21	18	3
WILSKE	19	18	1

La prédominance féminine s'atténue avec l'importance des statistiques et il est probable que cette majorité plus apparente que réelle, comme le fait remarquer MOGIN et Coll. (75) doit s'interpréter en fonction de la différence de durée de vie entre l'homme et la femme. La femme vivant en moyenne plus longtemps que l'homme a plus de chances d'être atteinte par cette maladie.

IV - NOTION D'AGE. -

La maladie de Horton est une maladie de la seconde moitié de la vie, rares sont les cas survenant avant cinquante ans.

HASS	cite 1 cas à	19 ans
MEYERS & LORD	"	22 "
GILMOUR	"	23 "
HARRINGTON	"	28 "
MASPETIOL	"	32 "
BETHLENFAVAY	"	35 "
MASSART	"	37 "
TOURAINE	"	45 "

Pour les statistiques de ROUX (88) l'âge moyen est de 68 ans échelonnés entre 47 et 84 ans.

Pour HOLLENHORST (49) l'âge moyen est de 60 ans.

Pour VALLETEAU la moyenne se situe à 73 ans entre les limites de 62 à 84 ans.

Dans notre étude nous relevons :

- 1 cas de 60 à 65 ans
- 2 cas de 65 à 70 ans
- 3 cas de 70 à 75 ans
- 6 cas de 75 à 80 ans
- 4 cas de 80 à 85 ans

Ce qui nous donne une moyenne d'âge de survenue de la maladie à 76 ans mais avec un maximum de fréquence entre 75 et 85 ans.

Il apparaît que depuis les statistiques de ROUX il y a un recul certain de l'âge d'apparition de cette maladie, l'allongement de la vie contribue à la classer parmi les maladies du vieillard : c'est aussi pour cette raison qu'on la rencontre plus fréquemment à l'heure actuelle.

V - DIFFERENTS MODES DE DEBUT DE LA MALADIE ET SON ETUDE CLINIQUE.-

La maladie de Horton dans sa forme classique évolue en deux phases :

- une phase de début où le diagnostic est difficile voire impossible,
- une phase d'état où le diagnostic ne semble pas présenter de difficultés majeures (64).

La phase prodromique est de durée variable selon les auteurs, elle peut aller de quelques semaines à quelques mois. DAVID-CHAUSSE (31) cite deux cas où le délai qui sépare l'apparition des premiers signes et l'établissement du diagnostic est de deux ans.

De manière générale ce début est progressif dominé par des signes plus ou moins bâtards, qui peuvent égarer le diagnostic si l'on n'y porte pas une attention particulière. Il ne faut cependant pas exclure la possibilité d'une entrée dans la maladie par un mode brutal, ce qui est le cas de deux malades (N° 5 et 15) qui, respectivement, sont soudainement atteintes au réveil l'une d'une amblyopie, l'autre de violentes céphalées fronto-temporales accompagnées d'un trismus, évoluant dans les deux cas vers la cécité totale en quelques jours.

C'est la banalité des signes accompagnateurs de cette phase de début qui rend le diagnostic difficile.

Il s'agit :

- d'une hyperthermie avec atteinte de l'état général associant
  - anorexie
  - amaigrissement
  - asthénie
- de signes locaux comprenant
  - céphalées
  - et signes inflammatoires au niveau des tempes
- d'un syndrome algique myoarticulaire
- de signes oculaires qui se manifestent de trois façons différentes
  - diminution de l'acuité visuelle pouvant aboutir à la cécité
  - modification du fond de l'oeil
  - atteinte du cône musculo-tendineux.

Nous allons développer ces différents paragraphes et nous exposerons ensuite les autres atteintes qui entrent dans le cadre de cette maladie, à savoir :

- les atteintes nerveuses
- les atteintes rhumatismales

les atteintes artérielles
les atteintes cardio-vasculaires
les atteintes viscérales

1 - LA FIEVRE.

L'hyperthermie est pratiquement toujours retrouvée, et il est fréquent que les malades soient adressés en milieu hospitalier pour des investigations complémentaires afin de faire le point sur une fièvre inexpliquée.

CUNY & PENIN (30) ainsi que MAC CAIG (69) - (1 cas en 1962) et PIROT & Coll. (81) - (1 cas en 1965) et ROUX & Coll. (89) - (1 cas en 1966) attirent l'attention et étudient les formes fébriles de la maladie. Ils rapportent cinq observations où la température domine le tableau clinique.

Ces auteurs définissent cette fièvre : Il peut s'agir d'une élévation thermique discrète mais permanente dépassant les chiffres normaux de quelques dixièmes de degré. Quelquefois, il s'agit d'une température oscillant entre 38° et 39° la différence n'étant que d'½ degré entre la température matinale et vespérale. Elle peut aussi revêtir le type de fièvre à grandes oscillations : le matin la température est discrètement élevée ou normale et le soir elle dépasse souvent 39°. Enfin une fièvre modérée peut être entrecoupée de quelques clochers intermittents élevés, vespéraux. Dans tous les cas il s'agit d'une température continue, le passage d'un type à l'autre pouvant se voir mais sans qu'elle disparaisse spontanément. Cette fièvre est rebelle aux salicylés et aux antibiotiques souvent prescrits en l'absence de diagnostic précis.

La température de la maladie de Horton ne suit donc aucune règle définie, elle peut se figurer de façon très variée. Sur 248 cas ROUX (88) la retrouve chez 247 malades;

DAVID-CHAUSSE (31) a 18 fois sur 18.
VALLETEAU la mentionne 38 fois sur 42.

Nous avons une seule malade qui est toujours restée apyrétique : le N° 16, sa température n'a jamais dépassé les limites de la normale : 36°8 le matin, 37°5 le soir. Sinon dans tous les autres cas l'hyperthermie existe selon les différents modes :

- fébricule autour de 38° - 9 cas
- fièvre oscillante de 37°5 à 39° = 1 cas (N° 2)

2- L'ATTEINTE DE L'ETAT GENERAL.

C'est l'atteinte de l'état général qui, dans la majorité des cas avec l'hyperthermie inaugurent la maladie. On retrouve la triade classique : anorexie, asthénie, amaigrissement. Ces symptômes survenant chez des sujets généralement âgés orientent le diagnostic vers une néoplasie profonde, voire une bacillose (31) - (64).

L'amaigrissement semble difficule à évaluer, les avis divergent sensiblement selon les auteurs, généralement discret pour GODEAU & HERREMAN (38).

souvent accentué pour DAVID-CHAUSSE (31)
fréquemment important pour DELTHIL, SOURDILLE & LEGRAS (32)

Aucun chiffre relatif n'est avancé à ce sujet.

Dans nos malades, 8 d'entre elles commencent leur maladie par une altération progressive de l'état général accompagnée d'un fébricule : (N° 1, 2, 3, 4, 7, 9, 10, 12).

Ce début s'étale sur un laps de temps assez long selon les cas, le délai le plus court étant de 15 jours, (N° 10) le plus long de 7 mois (N° 7).

Sur ces 9 cas l'amaigrissement est constant mais le nombre de kilogrammes perdus n'est pas toujours chiffré :

le N° 7 signale 7 kg en 6 mois
le N° 1 signale 7 kg en 2 mois
le N° 12 signale 15 kg en 5 mois
le N° 3 signale 8 kg en 5 mois
le N° 9 signale 2 kg en quelques mois
le N° 16 précise qu'il n'y a eu aucun amaigrissement.

Dans les autres cas, soit l'altération de l'état général n'est pas citée, soit la maladie a débuté de façon brutale ce qui a fait passer le cortège symptomatique au second plan.

3 - LES SIGNES INFLAMMATOIRES LOCAUX ET LES CEPHALEES.

a) - les céphalées

Elles peuvent représenter un signe inaugural de la maladie ou apparaître plus tard à la phase d'état. Elles se manifestent de façon très variable dans leur intensité, leur siège et leur évolution : soit par un fond douloureux permanent avec paroxysmes très intenses nocturnes de préférence et entraînant des insomnies; soit intermittentes, soit diffuses ou localisées dans des territoires déterminés tels que la nuque, la région occipitale ou la région mastoïdienne (40). Il est possible encore de les retrouver masquées sour une forme atypique, une otalgie, une algie auriculaire postérieure, une mastication douloureuse pouvant réaliser un véritable trismus, des algies dentaires, des douleurs oto-mastoïdiennes, sinusiennes ou pharyngées, une dysphagie ou des brûlures linguales, voire même une claudication intermittente du maxillaire (17).

Le caractère des douleurs variant d'un malade à l'autre :

sensation de brûlures ou de piqûre, plus rarement sensation de prurit ou de ruissellement de liquide chaud sur la peau. Il s'y associe souvent une hyperesthésie de contact à l'oreiller, au peigne, au port du chapeau comme l'avait initialement décrit HUTCHINSON dans ses premières constatations du syndrome. Les douleurs sont généralement accrues par la toux, les éternuements, les mouvements de tête et sont rebelles aux antalgiques courants. Une de nos malades (N° 2) signale une sensation "d'abrasion du cuir chevelu par du verre pilé".

b) - les signes temporaux

Ils sont tantôt manifestes et imposent le diagnostic, tantôt discrets et peuvent passer inaperçus si l'on ne pratique pas un examen local attentif. Quand les anomalies existent on observe que l'artère temporale superficielle est tuméfiée, sinueuse, saillante, la peau alentour est rose violacée plus ou moins oedémateuse, douloureuse, quelquefois même sphacélique : CHASSAGNON, ROQUES et BUFFAT (22) décrivent les cas d'un malade chez qui les tempes sont le siège de lésions ischémiques avec zone centrale nécrotique ulcérée. La palpation révèle l'hypersensibilité de cette zone et permet d'apprécier l'état de l'artère :

- elle est indurée, les battements artériels ne sont plus perçus ou alors très faiblement quand la thrombose endartérielle n'est pas encore totale (40)
- dans les cas d'une symptomatologie à minima, ce qui est assez fréquent, aucune tuméfaction ou modification cutanée n'est visible. Seule la palpation attentive de l'artère permet d'individualiser un cordon artériel plus ou moins ferme et des battements moins amples que normalement. La sensibilité de cette zone peut être minime ou même nulle.

Parmi nos malades douze ont présenté des symptômes locaux allant de la simple diminution des battements artériels d'un côté par rapport à l'autre cas N° 2, 3, 4, 5, 8, 9, 13, à une turgescence douloureuse et inflammatoire du vaisseau : cas N° 6, 10, 11, 14, 16.

Deux de nos cas présentent un stade supérieur, l'oedème local se généralise à la face : cas N° 16 et 6.

Mais nous n'avons pas remarqué d'atteinte cutanée sévère telles que nécrose de la langue ou du cuir chevelé comme l'ont décrit BOUR et ses Collaborateurs (17) ainsi que LABOUCHE et ses Collaborateurs (60).

Chez nos autres malades aucun signe n'existe et les artères temporales sont bien palpables.

De façon générale l'atteinte est bilatérale mais d'intensité inégale.

La présence de ganglions satellites est possible : chez une de nos malades, le cas N° 12, on note quelques ganglions sous-maxillaires. Mais c'est de constatation assez rare. LEGRAS, DELTHILLE et SOURDIL (32) signalent la possibilité d'adénopathie occipitale douloureuse à la palpation. Nous pouvons résumer ce chapitre par le tableau suivant :

SYMPTOMES :	CAS :
Douleurs temporo-maxillaires	1. 12. 13. 16. 5
Dysphagie	1. 12. 13.
Trismus	1. 5. 13.
Céphalées sans modifications locales	1. 7. 15.
Céphalées avec modifications locales (°)	2. 4. 6. 10. 11. 14. 16
Céphalées avec douleurs temporo-maxillaire	5. 12.
Névralgies cervicales d'irradiation.	1. 5. 6. 8. 12.

(°) = diminution des battements de l'artère temporale ou région temporale inflammatoire.

4 - LES SIGNES OCULAIRES.

Par leur fréquence et leur gravité, ce sont des complications sérieuses de la maladie puisqu'elles peuvent aboutir à la cécité; d'autant plus graves qu'une fois installée il y a peu d'espoir de faire régresser la perte de la vision. ARDOUIN et Coll. (3) même ne les classe pas en tant que complications mais en font - une forme clinique - de la maladie de Horton par la mise en évidence de plus en plus fréquente d'artérites temporales occultes révélées par des manifestations oculaires.

KILBOURNE & WOLFF apprécient leur fréquence à 33 % (57)
WAGENER à 48 % (101)
WITEFIELD à 51 % (105)
CROSBY & WADSWORTH à 33 % (29)
CARDELL & HANLEY à 38 % (21)
COOKE & CLOAKE à 85 % (26) - 6 cas sur 7

BONNET (14) évalue à 50 % en moyenne le nombre des malades atteints de maladie de Horton chez qui peuvent survenir des complications oculaires.

Il les classe en quatre catégories :

- l'exophtalmie

qui est rarement signalée et qui serait due à un oedème du tissu cellulaire et des muscles de l'orbite.

- les paralysies oculo-motrices :

entraînant un ptosis ou une diplopie passagère en général.

BERGOUIGNAN (11) pense que ces paralysies oculo-motrices sont annonciatrices de troubles graves, la cécité pouvant apparaître après à plus ou moins brève échéance.

- la limitation des mouvements du globe :

serait en relation avec l'infiltration oedemateuse des muscles, les mouvements et la pression des globes sont douloureux.

- la perte de la vision :

elle peut se manifester à n'importe quel moment de la maladie, et peut s'installer de façon très brutale en quelques heures ou plus progressivement sur quelques jours ou quelques semaines, précédée de prodrômes ou non.

L'examen ophtalmoscopique révèle soit :

- une oblitération de l'artère centrale de la rétine, en cas de cécité brutale avec la papille hyperthémiée contrastant dans le halo blanc laiteux péri-papillaire, les artères grêles, filiformes, segmentées, ainsi que les veines; et la macula rouge cerise qui tranche nettement avec la pâleur de la rétine.

La tension de l'artère centrale de la rétine est effrondrée, la pupille de l'oeil aveugle est en mydriase, le réflexe direct à la lumière est aboli, mais le réflexe consensuel est conservé.

A côté de ce tableau complet dû à une obstruction du tronc artériel on peut observer une oblitération d'une des branches de l'artère centrale de la rétine; c'est la branche temporale

supérieure qui serait la plus souvent touchée. L'oblitération de l'artère nasale inférieure a été signalée par PARSON-SMITH (14), celle de l'artère cilio-rétinienne qui irrigue la macula a été décrite par SIEGERT (14).

- un oedème ischémique de la papille

qui se traduit par une perte soudaine de la vision mais avec conservation de la perception lumineuse le plus souvent. Au fond d'oeil la papille est oedémateuse à bords flous, on observe souvent des hémorragies en flammèches; les artères sont grêles, les veines souvent dilatées. La T.A.C.R. effondrée au début revient à la normale par la suite.

- la névrite optique rétro-bulbaire

la perte de la vision est brutale,
la pupille est en mydriase, ne réagissant pas à la lumière,
le réflexe consensuel est conservé.
le fond d'oeil apparaît normal,
la T.A.C.R. est normale.

D'autres modifications à type de déficit dans le champ visuel ont été signalées par GILMOUR (37) ainsi que des cas de dégénérescence maculaire par TAPTAS; ARDOUIN et Coll. (3) décrivent un cas d'épisclérite qui se complique par la suite de thrombose de l'artère centrale de la rétine.

Le pronostic des lésions oculaires est grave; pour BRUCE (19) 38 % des malades restent aveugles des deux yeux et 27 % d'un oeil.

Pour COOKE (26) et pour WHITEFIELD (105) la moitié de leurs malades atteints perdent la vue définitivement.

D'après les expériences de CROSBY (29), WHITEFIELD (105), BONNET (14), il n'y aurait pratiquement pas d'amélioration de la vision, quand elle est touchée, après traitement cortisonique. Par contre BOUDET (16) signale un cas d'oedème ischémique de la papille chez qui le fond d'oeil est redevenu normal avec récupération de la vision après artériectomie et corticothérapie;

ROSS-RUSSEL également rapporte deux cas de cécité guéris sous traitement. Le nombre de ces améliorations est très restreint et il semble s'agir de cas d'exception.

Parmi nos malades 8 d'entre elles ont présenté des complications oculaires :

- n° 1 : en l'absence de traitement nous avons constaté une aggravation des lésions du fond d'oeil, primitivement une capillarose banale était signalée et six mois après il existait des exsudats hémorragiques et des signes de pré-thrombose.

- n° 6 : diplopie passagère et ptosis de la paupière supérieure de l'oeil gauche témoignant d'une atteinte de IIIe paire nerveuse.
  Ces anomalies sont apparues en même temps que les céphalées.

- n° 10 et 14 qui ont accusé une baisse de l'acuité visuelle en phase prodrômique de la maladie. Mais le résultat de l'examen ophtalmologique ne peut apporter la preuve d'une relation de cause à effet : dans un cas le fond d'oeil est considéré comme normal par les spécialistes, et dans l'autre cas il est difficilement visible en raison d'une cataracte.

- n° 11 : depuis un mois la malade se plaint d'une baisse de l'acuité visuelle qui en trois jours se complète en une cécité totale; l'examen du fond d'oeil révèle un oedème papillaire bilatéral.

- n° 13 : une diplopie apparaît pendant une journée avant que le diagnostic de maladie de Horton ne soit porté, l'examen met en évidence une parésie du muscle droit externe gauche et des modifications du champ visuel.

- n° 15 : chez qui s'est installée brutalement une baisse de l'acuité visuelle s'accentuant progressivement pour aboutir à la cécité en cinq jours.

Au fond d'oeil il existe un tableau d'ischémie papillaire avec pâleur de la papille, artères grêles et brillantes et F.A.C.R. normale.

- n° 6 : trois mois après le début des céphalées, survenue d'une piplopie qui persiste deux jours.

- Au total :

- 3 cas de diplopie passagère apparue de manière générale en phase de début de la maladie et restée sans conséquences par la suite, il faut préciser que dans chaque cas le diagnostic a été porté rapidement et le traitement commencé aussitôt.

- 2 cas de baisse de l'acuité visuelle qui n'ont pas évolué, là aussi, la thérapeutique fut entreprise rapidement.

- 2 cas de cécité totale apparue de façon brutale dans un court délai de quelques jours, inaugurales de la maladie dans les deux cas.

Nous n'avons observé aucune amélioration de la vision même après traitement prolongé.

- 1 cas d'aggravation des lésions sans expression clinique.

Tous les auteurs insistent sur l'absolue nécessité d'entreprendre une thérapeutique rapide et efficace dès que le diagnostic de maladie de Horton est suspecté afin d'éviter l'apparition de ces complications oculaires, ou d'empêcher qu'elles ne s'aggravent, car elles constituent une complication majeure et grave de conséquence de ce syndrome, ne régressant pas une fois installées.

5 - LES COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES.

Outre les manifestations oculaires, d'autres paires crâniennes peuvent être touchées :

ROUX (88), RUSSEL (87), HOLLENHORST (49) mentionnent des hypoaccousies; HAMRIN (42) rapporte des troubles gustatifs et olfactifs; HOLLENHORST (49) des névralgies du trijumeau, CLOAKE (26) une paralysie du grand hypoglosse.

On peut observer aussi :

a) - des troubles de la conscience :

allant de la brève perte de connaissance (HOLLENHORST (49) et VALLETEAU (99) en rapportent respectivement un et deux cas), au coma profond qui peut avoir une évolution favorable ou au contraire irrémédiable : deux cas de coma sans signes de localisation suivis de décès et resté inexpliqués sont mentionnés par GRAVELEAU (41) qui discute entre l'origine athéromateuse ou la localisation du processus inflammatoire de l'artérite à cellules géantes sur les troncs artériels vertébraux et carotidiens.

b) - des troubles psychiatriques :

état dépressif signalé par RUSSEL (87), COOKE (26) mais surtout

délire confusionnel, MAISONDIEU et coll. (71) en citent un exemple apparu en même temps que la découverte de la maladie : début par une obnubilation avec désorientation temporo-spatiale qui s'est aggravée en quelques jours en confusion mentale beaucoup plus marquée avec agitation psycho-motrice ces phénomènes ont rapidement régressé sous corticothérapie ainsi que les anomalies constatées à l'électroencéphalogramme. Le fait de cette amélioration électroencéphalographique est une preuve de rapport précis entre les phénomènes mentaux et l'action de la corticothérapie sur le processus inflammatoire causal, il s'agit donc probablement d'une atteinte artérielle d'origine Hortonienne et non artério-scléreuse, LABOUCHE et ses collaborateurs (60) rapportent également un cas de confusion mentale.

c) - des troubles moteurs d'origine centrale :

ROUX (88) signale onze cas de décès par accident vasculaire cérébral dont la preuve histologique a été faite dans huit des cas sur les artères cérébrales et méningées.

VALLETEAU (99) et HOLLENHORST (49) ont noté des cas d'hémiparésie transitoire et de dysarthrie.

d) - des hémorragies méningées :

HOLLENHORST (49) en a décrit deux exemples.

Dans notre série les signes neurologiques autres que ceux entraînant une atteinte oculaire sont rares, nous trouvons :

- un cas d'hypoaccousie (n° 13) apparu tout au début de la maladie,
- une éclipse vasculaire cérébrale avec aphasie de Wernicke ayant duré quelques minutes (n° 16) survenue un an après que la maladie fut découverte, alors que la malade était sous traitement depuis longtemps, l'électro-encéphalogramme précisait un foyer fronto-temporal gauche, le rapport direct avec l'artérite giganto-cellulaire est difficile à établir dans ce cas-là, le facteur déclenchant doit plutôt être imputé à la surcharge athéromateuse artérielle dans cet exemple.

Il serait très intéressant de pouvoir faire la preuve histologique de l'atteinte sur les artères correspondant aux territoires encéphaliques touchés, mais ceci est difficilement réalisable.

L'artériographie carotidienne apporte déjà de précieux renseignements : il est, par ce procédé, aisé de mettre en évidence soit un rétrécissement du vaisseau soit une obstruction complète de la lumière artérielle.

BEN AMOR (10) préconise cet examen à titre systématique dans le cadre des examens para-cliniques de la Maladie de Horton, afin de juger de l'état vasculaire cérébral et d'adapter éventuellement la thérapeutique au moindre doute.

A notre avis, il paraît excessif de faire subir une artériographie carotidienne bilatérale de manière systématique à des sujets âgés d'autant que cet examen ne permet pas de différencier la nature des lésions entre l'atteinte inflammatoire de la Maladie de Horton et l'artériosclérose.

6 - LES MANIFESTATIONS RHUMATISMALES.

BRAUN (17) en fait une synthèse intéressante.

Tout d'abord il propose un tableau avec les références de différents auteurs pour fixer les idées quant à la fréquence de ces manifestations rhumatismales au cours de la maladie de Horton.

ROUX	248 cas	94 avec signes rhumat.
PAULLEY & HUGUES	76 cas	32 "
RUSSEL	35 cas	20 "
GOOD	20 cas	10 "
CAMERON	9 cas	2 "
LENG-LEVY & DAVID-CHAUSSE	17 cas	6 "

auxquelles on peut ajouter les statistiques plus récentes de VALLETEAU de MOUILLAC : 42 cas dont 24 avec des manifestations rhumatismales au début et 39 une fois l'artérite franchement déclarée.

En ce qui nous concerne nous retrouvons une expression rhumatologique dans 10 cas.

BRAUN dissocie ces manifestations en quatre rubriques :

- atteintes oligo ou mono-articulaires non rhizoméliques qui sont assez rares, et les atteintes polyarticulaires migratrices plus fréquentes; ce sont en général les grosses articulations qui sont touchées. ROUX en cite la présence dans 17 % des cas sur la série des 248 cas étudiés.

LE GUEN (63) dans sa thèse précise que ces atteintes articulaires n'ont de valeur que si elles sont initiales, en cas de survenue tardive il faut évoquer l'arthrose.

- les syndromes myalgiques indépendants à type de myalgies diffuses locales ou régionales et qui peut constituer l'unique manifestation douloureuse.

BRAUN (18) évalue la fréquence de ces phénomènes à 15 % des cas. ROUX (88) les note dans 27 cas sur 248. VALLETEAU (99) dans 7 cas sur 42. DAVID-CHAUSSE a observé 2 cas d'amyotrophie importante sur les 22 de sa série, mais ses malades étaient soumis à la prise de corticoïdes, il est donc difficile de conclure. Dans notre cas n° 1 nous avons noté une amyotrophie dominante dans le territoire crural et préexistante à tout traitement et à l'établissement du diagnostic. RUSSEL (86) apporte un substratum anatomique à ces myalgies : la biopsie musculaire montre des lésions identiques à celles retrouvées dans la maladie de Horton. Il a en effet effectué des biopsies au niveau du Deltoïde et du Quadriceps.

- les syndromes rachidiens isolés

les douleurs rachidiennes sont fréquentes dans la maladie de Horton soit à type de cervicalgies, dorsalgies ou lombalgies, les cervicalgies étant les plus fréquemment notées. BRAUN leur prête une évolution ascendante, à savoir qu'elles débutent en région postérieure puis leur succèdent dans le temps les douleurs occipitales et temporales enfin.

- le syndrome rhizomélique

l'atteinte des ceintures scapulaire et pelvienne est de loin la plus fréquente expression rhumatologique de la maladie de Horton; elle peut s'accompagner d'impotence fonctionnelle ou non, en général plus marquée au niveau des épaules. DAVID-CHAUSSE (31) signale des signes rhizoméliques 12 fois sur 22. Cette localisation nous amène à discuter des rapports de la pseudo-polyartirite rhizomélique et de la maladie de Horton.

Les critères de la pseudo-polyarthrite rhizomélique ont été donnés par FORESTIER et CERTONCINY (36) qui ont fait une

étude approfondie de ce syndrome. Et nombreux sont les auteurs qui ont vu un parallélisme entre ces deux affections, les manifestations articulaires de la maladie de Horton étant très proches de celles observées dans la pseudo-polyarthrite rhizomélique; outre les autres similitudes : retentissement sur l'état général et désordres humoraux et biologiques identiques, âge de survenue, absence d'expression radiologique au niveau des articles touchés.

En 1951 c'est à PORSMANN (18) qu'on doit les premières observations d'artérite giganto-cellulaire accompagnant ou compliquant la pseudo-polyarthrite rhizomélique.

L'année suivante PAULLEY, HUGUES (83) & MAC GREGOR (70) firent les mêmes études.

En France DE SEZE et Coll. (94) ainsi que peu après SERRE et ses collaborateurs (92), en 1961 AUQUIER et PELTIER (6) 1962, puis CAYLA, COSTE et Coll. en 1963 (27) étudièrent les relations de ces deux syndromes.

Etant donné toutes ces ressemblances certains auteurs ne font de ces deux maladies que deux expressions différentes d'une seule et même affection; c'est le cas de PAULLEY et HUGUES (83), RUSSEL (86), GORDON (19), et MAC GREGOR (70).

Les auteurs scandinaves vont plus loin, ALESTIG et BARR (1), HAMRIN, JOHNSSON & LANDBERG (42) se basant sur des études biopsiques systématiques proposent le terme de "polymyalgia arteritica" qui englobe les deux syndromes et les confond en une seule et même maladie. HAMRIN a étudié 52 cas de "polymyalgie artéritique", selon sa dénomination, dont 48 eurent une biopsie de l'artère temporale; les résultats qu'il obtint peuvent se résumer sur le tableau suivant :

- P.P.R. avec symptômes temporaux
  - 18 cas avec signes artériels inflammatoires dont
  - 12 avec artérite à cellules géantes prouvée histologiquement.
- P.P.R. sans symptômes temporaux
  - 19 cas avec artère temporale normale

et
- 11 avec signes artériels inflammatoires
dont
- 9 avec présence de cellules géantes à l'examen biopsique de l'artère.

Cet auteur pense que l'artérite généralisée est responsable de la polymyalgie, il a spécialement étudié les artères carotides, sous-clavières, axillaires, humérales, fémorales et poplitées. A l'auscultation de ces artères des souffles ont été perçus chez 30 malades sur 52 et 17 phono-angiogrammes confirmèrent que ces souffles avaient pour origine une sténose artérielle, de surcroît 5 angiographies prouvèrent l'existence du rétrécissement du vaisseau à l'endroit où le souffle avait été entendu. ALESTIG (1) pense que la négativité des biopsies tient à la dimension des vaisseaux étudiés, l'artérite à cellules géantes se voyant surtout au niveau des vaisseaux de gros et moyen calibre.

Contre cette théorie uniciste certaines statistiques sont troublantes : FORESTIER et CRETONCINY (36) sur 63 pseudo-polyarthrite rhizomélique étudiées ne retrouvèrent aucun cas d'artérite temporale. BAGRATUNI (7) sur 50 cas aucun également. SERRE & SIMON (93) sur 31 cas ne la retrouvent qu'une seule fois. CAYLA, WEISSENBAH & COSTE (22) sur 54 cas de pseudo-polyarthrite rhizomélique n'ont que 4 observations de cette association.

Il faut préciser que la "polymyalgia rheumatica" des Anglo-saxons répond à des critères moins stricts que notre pseudo-polyarthrite rhizomélique qui exige une raideur des épaules (BRAUN (18)). De toute façon la guérison de la p.p.r. se fait sans séquelles et peut provenir sans traitement, ce qui ne serait pas le cas de la maladie de Horton.

Les signes rhumatologiques, de manière générale précèdent l'expression franche de la maladie de Horton de quelques mois, c'est le cas de ce type d'association que présentent CAYLA et ses Coll. (22), à propos de 4 observations; c'est le cas aussi d'un des deux cas présentés par AUQUIER et PELTIER (6)

et il en est de même dans l'observation rapportée par DE SEZE, RICKEWAERT et KHANN (94).

Par contre dans la deuxième présentation de AUQUIER et PELTIER les manifestations de pseudo-polyarthrite rhizomélique ont été secondaires à l'apparition des signes de l'artérite temporale après un délai d'un an, c'est la première évolution de ce type qui ait été signalée à cette époque. Le plus souvent la pseudo-polyarthrite rhizomélique semble constituer la manifestation prémonitoire de la maladie de Horton et se place en tant qu'entité nosologique dans le contexte de la maladie de Horton.

En ce qui concerne nos propres observations nous pouvons les classer de la manière suivante :

- MYALGIES :
  - n° 1
    myalgie quadricipitale apparue un an avant les autres signes de la maladie.
  - n° 8
    myalgie quadricipitale bilatérale,
    maladie de Horton fortement soupçonnée mais la biopsie a été refusée par la malade.
  - n° 7
    douleurs musculaires des loges postérieures des cuisses apparues deux mois après les signes généraux, en association avec une atteinte de la ceinture scapulaire.

- POLYARTHRALGIES :
  - n° 3
    douleurs au niveau de :
    l'articulation coxo-fémorale,
    l'épaule gauche,
    et des genoux (mais en fait là il s'agit d'arthrose confirmée radiologiquement).

- n° 13
  douleurs au niveau du rachis lombaire et des genoux trois mois avant les céphalées.
- n° 14
  douleurs des hanches et des genoux après un arrêt de traitement au terme d'un an de corticothérapie.
- n° 16
  douleurs en ceinture au niveau de D8 survenues six mois après la découverte de la maladie et sous corticothérapie, radiologiquement il s'agit d'un tassement vertébral secondaire à la thérapeutique.

- SYNDROME RHIZOMELIQUE :
  - complet :
  - n° 1
    apparu un an après les premières manifestations myalgiques.
  - n° 12
    survenu un an avant les autres signes.
  - n° 6
    en association avec des myalgies (face postérieure des cuisses) apparu lors d'une interruption des corticoïdes la malade étant traitée depuis un an.
  - incomplet :
  - n° 7
    atteinte de la ceinture scapulaire uniquement.
  - n° 8
    atteinte des épaules avec limitation des mouvements, apparues quelques semaines après des myalgies quadricipitales (le diagnostic est fortement supposé mais la biopsie a été refusée par la patiente).
  - n° 11
    atteinte de la ceinture scapulaire uniquement, les

douleurs se sont manifestées un mois avant l'apparition de la cécité.

- n° 12
atteinte de la hanche droite seulement, avec limitation du mouvement, secondaires de quelques mois au début de la maladie.

En résumé les manifestations rhumatologiques ne sont retrouvées que dans 10 cas, de manière générale précédant de quelques semaines à quelques mois, voire un an, les grands signes d'appel de la maladie. Exception faite pour trois de nos observations : n° 7, 12 et 14 où respectivement dans les deux premiers cas elles surviennent quelques mois après les autres signes et, pour la troisième après une tentative d'interruption du traitement.

Les trois dernières observations que nous avons présentées sont des cas de pseudo-polyarthrite rhizomélique (n° 17, 18, 19).

L'expression clinique de ce syndrome est similaire à celle de la maladie de Horton : il existe une altération de l'état général, un amaigrissement, un fébricule dans la majorité des cas, et des arthralgies qui sont plus particulièrement localisées aux ceintures scapulaire et pelvienne; les signes biologiques comportent également une importante augmentation de la vitesse de sédimentation et un pic d'alpha-2-globulines à l'électrophorèse. Mais le point de divergence essentiel entre ces deux syndromes est dans l'évolution et la thérapeutique.

En effet la P.P.R. peut guérir spontanément et ne se complique jamais d'obstructions artérielles graves de conséquence. Par ailleurs, et c'est un point très important, les symptômes douloureux s'amendent de façon rapide et durable sous de faibles doses de cortidoïdes, 10 mg par jour, dose qui est nettement insuffisante pour soulager un malade porteur d'une maladie de Horton et surtout pour prévenir les complications.

L'appréhension de ces complications incite tous les auteurs à la prudence pour arrêter un diagnostic, ils insistent

sur la nécessité de rechercher tout signe d'artérite gigantocellulaire par la biopsie artérielle devant une P.P.R. afin d'instituer rapidement une thérapeutique efficace.

Nos trois observations de P.P.R. ont été améliorées par une corticothérapie faible : 10 à 15 mg quoditiens; l'une d'elle est sous traitement depuis trois ans (N° 19); chez une autre on avait noté une abolition du pouls temporal droit et l'on suspectait une maladie de Horton mais la malade a refusé la biopsie, compte tenu de l'évolution favorable sous 10 mg de Cortancyl* par jour on peut conclure à une pseudo-polyarthrite rhizomélique. (nº 18).

7) - LES MANIFESTATIONS CARDIO-VASCULAIRES.

a) - Artérielles :

La localisation temporale de la maladie de Horton n'est en fait que la traduction la plus bruyante d'un processus généralisé qui peut toucher toutes les autres artères y compris les coronaires, l'aorte et ses branches et les artères des membres.

Dès 1939 LUCIEN et ses coll. insistent sur la diffusion de l'artérite à propos d'une observation avec atteinte histologique de l'artère thyroïdienne.

En 1941 GILMOUR (37) démontre cette diffusion à toutes les artères du système carotidien, aux artères sous-clavières, coronaires, iliaques et à l'aorte.

Ces notions sont précisées peu-à-peu avec les études nécrosposiques pratiquées par CHASNOFF et VORZIMER en 1944 COOK et CLOAKE, et plus tard par ROUX en 1954 (88) et SIGUIER en 1957 (96).

La diffusion du processus artéritique aux artères céphaliques est la plus fréquemment rencontrée : ROUX cite (88) :

52 localisations à l'artère occipitale
12 " " carotidienne
11 " " faciale

et SIGUIER (96) a individualisé une symptomatologie particulière en fonction de ces localisations :

"syndrome occipital" où l'enraidissement de la nuque domine,

"syndrome facial" aui serait responsable de la claudication intermittente du maxillaire.

Les localisations artérielles des membres sont plus rares, dans la littérature on relève :

- ANDERSEN 1 cas d'atteinte pédieuse et tibiale postérieure,
- BERGOUIGNAN 3 cas d'atteinte tibiale postérieure,
- FINLAYSON 1 cas d'atteinte radiale et fémorale,
- FRANGENHEIM 1 cas d'atteinte fémorale,
- HEPSTINHALL 2 cas d'atteinte fémorales et 2 cas iliaques primitives,
- ISEMEIN 1 cas d'atteinte fémorale,
- JENNINGS 1 cas d'atteinte radiale,
- LEBEAU 1 cas d'atteinte pédieuse et tibiale postérieure,
- ROUX 7 cas d'atteinte radiale,
- 3 cas d'atteinte fémorale,
- 5 cas d'atteinte tibiale postérieure,
- 8 cas d'atteinte pédieuse,
- VALLETEAU 1 cas d'atteinte fémorale,
- 12 cas d'atteinte tibiale postérieure,
- 13 cas d'atteinte pédieuse,
- 1 cas d'atteinte axillaire,
- 1 cas d'atteinte iliaque.

LE VANNIER (65) a consacré sa thèse à l'étude des atteintes artérielles au cours de la maladie de Horton en 1965.

D'autres atteintes encore, avec histologie typique ont été signalées :

- artère mésentérique par HARRISSON & ROSS-RUSSEL (43) (87)
- artère honteuse externe par CABANEL et Coll. (20)
- artère utérine par LENG-LEVY (64)
- artère hépatique et hypogastrique par HEPSTINHALL (45)

La diffusion à des territoires artériels très variés des atteintes histologiquement confirmées fait de la maladie de Horton une artérite généralisée non seulement limitée à l'artère temporale comme on le concevait auparavant.

Une localisation très particulière est celle située sur l'arc aortique. L'étude en fut faite par ROSS-RUSSEL (87) PAULLEY (82) et MAC GREGOR (70).

Ceci nous conduit à discuter des relations entre la maladie de Horton et la maladie de Takayashu, panartérite segmentaire répondant aux mêmes critères histologiques et biologiques siégeant sur la crosse aortique et ses collatérales mais qui est l'apanage de la femme jeune.

La maladie de Takayashu doit son nom à un ophtalmologiste japonais qui, le premier, a fait une publication en 1908 relatant une baisse de l'acuité visuelle avec décollement de la rétine chez une femme de 31 ans, aucune mention d'abolition des pouls des membres supérieurs n'est faite par cet auteur. Plus tard, ONISHI et KAGSHIMA (3) présentent des cas semblables avec abolition des pouls radiaux.

La première description anatomo-pathologique a été faite par BENEKE en 1925 (4). Par la suite d'autres cas ont été publiés d'abord au Japon puis en Europe, dans les pays scandinaves (ASK-UPMARK en particulier) et en Amérique. TAKAYASHU n'avait colligé que 253 cas d'artérite en une statistique mondiale en 1967 et il a précisé que 25 % des cas sont précédés de manifestations rhumatologiques à type de myalgies, polyarthralgies ou syndrome rhizomélique franc.

De nombreux auteurs se sont posé la question d'une parenté entre la maladie de Takayashu et celle de Horton. La similitude dans le processus d'installation de la maladie, des tests biologiques, et des signes généraux ainsi que la présence de cellules géantes à la biopsie artérielle incitent à penser que l'un des syndromes est une localisation particulière de l'autre. Ainsi pensent LIEVRE, BENICHOU et Coll. (67), SERRE et coll. (91), qui, selon l'âge du malade parlent d'artérite

périphérique au cours d'une maladie de Takayashu, chez les sujets jeunes, ou de syndrome de l'arc aortique au cours d'une maladie de Horton, chez les gens âgés. Cette théorie est illustrée par des exemples rapportés par ALESTIG & BARR (1), HAMRIN JONSSON & LANDBERG (42), AKERMANN & CASTELMANN ou HUNDER (52) qui cite le cas d'une femme de 67 ans chez qui il existe une artérite temporale prouvée histologiquement par la biopsie temporale ainsi qu'une sténose des artères sous-clavières objectivée par l'aortographie.

L'âge n'est pas un bon critère de distinction car il est possible de rencontrer des maladies de Takayashu à un âge avancé comme des maladies de Horton survenant chez des sujets jeunes (énumérés précédemment). Ces cas-là restent malgré tout des exceptions.

Le sexe semble être plus déterminant dans la maladie de Takayashu : sur 42 cas étudiés par SANO (91), 40 sont des femmes, de même ASK-UPMARK (4) note 42 malades de sexe féminin sur une étude de 45 cas.

Le traitement des deux affections est identique, bien qu'il s'agisse d'une maladie obstructive artérielle les résultats obtenus avec la corticothérapie sont nettement supérieurs à ceux des anti-coagulants : MAKAO (67) signale 18 cas d'amélioration sur 29 après corticothérapie contre 1 cas sur 12 après traitement anti-coagulant.

La chirurgie de désobstruction a une place importante parmi les thérapeutiques de cette maladie en raison de la localisation des lésions sur de gros troncs artériels.

Mais c'est dans la recherche d'une étiopathogénie que les divergences sont plus nettes : il semble que les liens de la maladie de Takayashu avec d'autres syndromes pouvant être inclus dans le cadre des maladies du collagène soient plus précis que ceux de la maladie de Horton avec ces mêmes affections.

SERRE et Coll. (92) relatent des observations, prises dans la littérature, d'une association avec la polyarthrite

chronique évolutive, avec le lupus érythémateux disséminé, avec la spondylarthrite ankylosante. Devant ces constatations des recherches systématiques de cellules de Hargraves, de réaction de Waaler-Rose ont été faites et se sont avérées positives dans quelques cas en l'absence de tout signe clinique en rapport soit avec le L.E.D. ou la P.C.E., cette association peut s'expliquer par le fait que les maladies du collagène comme la maladie de Takayashu surviennent pour la plupart des cas chez des sujets jeunes.

HIRSH (91) a également mis en évidence des anticorps anti-nucléaires chez trois de ses malades, mais il ne parvient pas à mettre en évidence d'anticorps anti-artère ce que réaliseront par la suite NAKNO & IKODA (67) en 1967 ainsi que UEDA & ITO : respectivement chez 5 malades sur 7 et 12 sur 23 des anticorps anti-aorte humaine sont retrouvés.

Le tableau suivant illustre ces données :

	Nombre de cas	Résultats positifs	Pourcentage
- A.S.L.O.	124	31	25 %
- Waaler-Rose	56	14	25 %
- Latex	97	14	14 %
- Cellules L.E.	65	8	12 %
- Ac antinucléaire	10	6	60 %

Ces faits témoignent de l'existence de phénomènes immunologiques qui sont loin d'être retrouvés avec la même fréquence dans la maladie de Horton; CAYLA et Coll. (22), BAGRATUNI & BOYER (7) signalent chacun 1 cas avec réaction de Waaler-Rose et test au Latex positifs, GOUFFAULT (40) également en cite trois cas dont un où la réaction est très faible.

Notre observation n° 3 est digne d'intérêt par sa symptomatologie : absence bilatérale des pouls huméraux, radiaux,

cubitaux entraînant des syncopes des doigts; ces signes étant apparus rapidement dans un contexte fébrile et inflammatoire. Une biopsie de l'artère radiale est négative, mais faite après corticothérapie, par contre une aortographie thoracique montre des rétrécissements artériels sur les sous-clavières et l'axillaire droite, une thrombose à l'origine de la vertébrale gauche.

L'âge, les signes cliniques et biologiques étaient en faveur d'une maladie de Horton, une nouvelle biopsie faite au niveau de l'artère temporale, mais, toujours après corticothérapie s'est avérée encore négative : signes d'artériosclérose banale.

Bien que le diagnostic ne se soit pas vérifié la malade a été mise sous corticoïdes, les tests biologiques se sont amendés et on a observé une légère reperméation vasculaire : après deux ans de traitement le pouls radial droit est à nouveau perçu.

Le cas de cette malade de 63 ans illustre bien la notion de frontière entre les maladies de Horton et Takayashu, on est autorisé à opter pour une maladie de Horton compte tenu de son âge, bien que les biopsies à deux reprises aient été négatives, elles ont été pratiquées sous corticothérapie et d'autre part la diffusion des lésions ne se fait pas de façon homogène et constante sur tout le trajet de l'artère, il est donc possible de ne pas recueillir de tissu lésé avec le fragment prélevé. Il est probable que ces deux syndromes : maladie de Takayashu et maladie de Horton représentent deux expressions très voisines de la même artérite.

b) - <u>veineuses</u> :

Elles sont rares et seulement quelques cas sont publiés. LENG-LEVY (64) relate l'atteinte veineuse superficielle des régions sus-clavières, VALLETEAU (99) mentionne une thrombose d'une veine de la paroi abdominale, CROSBY, WADWORTH & PEET (29) ont pensé qu'il s'agissait d'une propagation du processus inflammatoire aux veines de voisinage, mais COOKE (26) a rapporté le

cas d'une thrombose des veines fémorales et axillaires avec aspect anatomo-pathologique caractéristique. La maladie de Horton n'a pas seulement une expression artérielle mais elle semble s'étendre à tout le système vasculaire.

c) - atteinte coronarienne :

A priori, il est difficile d'attribuer l'atteinte des artères coronaires à la maladie de Horton sans preuve histologique.

Etant donné l'âge avancé des malades touchés par cette maladie de manière générale, la notion de fréquence milite en faveur de l'origine artérioscléreuse. Cependant, GOUFFAULT et ses coll. (40) rapportent le cas d'un infarctus du myocarde étendu survenu au décours d'une maladie de Horton chez un homme de 73 ans, il apparaît logique de discuter une relation de cause à effet, mais la vérification anatomique n'a pas été faite.

ROUX mentionne neuf décès d'origine cardiaque dont huit par nécrose myocardique, quatre de ses observations ont été vérifiées par autopsie et les prélèvements histologiques au niveau des artères coronaires ont montré des lésions hortoniennes typiques.

VALLETEAU relate également trois infarctus du myocarde et un cas d'angor d'effort, dont une vérification anatomique sur les artères coronaires avec histologie positive. Notre cas n° 12 a souffert pendant son hospitalisation de douleurs angineuses, cette malade de 79 ans avait déjà eu un infarctus du myocarde dix ans auparavant dont il reste des séquelles de nécrose antérieure étendue et des troubles diffus de la repolarisation à l'électrocardiogramme. Il est possible qu'au facteur athéromateux cause de l'infarctus ancien se soit surajouté le facteur inflammatoire de la maladie de Horton occasionnant cette nouvelle poussée d'angor.

Il serait intéressant d'étudier les images de coronarographie dans ces cas.

d) - atteinte de l'endocardie et du péricarde :

Très peu de cas ont été cités.

GOUFFAULT (40) relate une péricardite aigue hémorragique apparue dix huit mois après le début d'une maladie de Horton; ARDOUIN et ses coll. (3) rapportent le cas d'une endocardite survenue au stade inaugural de la maladie.

Ces manifestations pourraient s'expliquer par un phénomène inflammatoire de voisinage des artères intéressées par la panartérite, mais aucune preuve histologique ne permet d'affirmer cette supposition.

e) - autres atteintes :

A plusieurs reprises nous avons noté la présence de souffles cardiaques (N° 3, 4, 7).

Une de nos malades a dû être hospitalisée à plusieurs reprises pendant l'évolution de sa maladie pour des poussées d'insuffisance cardiaque avec crises d'angor, la soeur de cette malade est décédée d'une crise angineuse alors qu'elle était atteinte également d'une maladie de Horton; faut-il évoquer une coïncidence malheureuse ou existe-t-il des prédispositions génétiques familiales ?

Dans cinq cas nous observons des troubles de la conduction allant des signes discrets au bloc de branches complets.

Nous signalons aussi trois cas d'hypertension artérielle avec hypertrophie ventriculaire gauche.

Toutes ces modifications d'ordre cardiologique sont des découvertes banales à l'âge qu'ont nos malades et nous paraissent devoir être attribuées à l'athéromatose.

8 - LES MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES.

Nous avons déjà abordé ce chapitre au sujet des modifications temporales locales de la maladie :

On observe donc :

- soit une turgescence du vaisseau dans une zone érythémateuse chaude et douloureuse occupant la région temporale comme nous l'avons retrouvé chez cinq de nos malades.

- soit, au stade supérieur, un oedème qui peut se généraliser à l'hémiface ou à toute la face ce qui s'est produit dans deux de nos cas.

Ces manifestations sont lesplus souvent rencontrées, dans la littérature d'autres descriptions sont faites :

LABOUCHE et Coll. (60), CHASSAGNON & ROQUES (23), BONNET (14), ROSS-RUSSEL (87), SIGUIER (77) décrivent des ulcères gangréneux fronto-pariétaux ainsi que BOUR et ses Coll. (17) qui présentent un cas compliqué de nécrose linguale.

Des lésions purpuriques ont été décrites par ROSS-RUSSEL.

BAZEX (9) rapporte le cas curieux d'un malade chez qui les seules manifestations de la maladie de Horton consistaient en des éruptions nodulaires récidivantes des membres inférieurs au niveau desquelles l'examen histologique révéla la présence de lésions d'artérite giganto-cellulaire typique.

Ces auteurs pensent que les gangrènes du cuir chevelu observées au cours de la maladie de Horton sont d'origine ischémique, ceci suppose donc en raison de la très riche vascularisation des téguments crâniens une obstruction artérielle diffuse et simultanée des artères temporales superficielles et des artères avec lesquelles elles s'anastomosent : sus-orbitaires, auriculaires postérieures et occipitales.

MORETTI et Coll. (76) exposent le cas d'un syndrome de Lyell d'évolution mortelle survenu au décours d'une maladie de Horton, mais il est difficile de rattacher cette réaction à la maladie elle-même car le malade avait reçu de nombreuses médications.

LEE & ANDREWS (62) citent le cas d'une maladie de Horton apparue au décours d'un traitement par sulfamides (azogantrisin*), chez un sujet déjà sensibilisé, au cours d'une sulfamidothérapie antérieure il avait présenté un rush cutané. S'agit-il réellement d'une maladie de Horton ou d'une forme d'angéïte allergique maladie frontière sur le plan anatomopathologique. ZEEK (106) en a rencontré six cas par sensibilisation aux sulfamides.

Dans les angéïtes allergiques, en fait, les lésions portent sur les petites artères, les artérioles et les veinules avec un topisme particulier pour les vaisseaux intraviscéraux ce qui entraîne une atteinte viscérale diffuse et spécialement des lésions de glomérulo-néphrite. Il existe des foyers de nécrose au sein des lésions vasculaires inflammatoires; par ces particularités l'évolution des angéïtes d'hypersensibilité est pratiquement toujours mortelle à court terme.

9 - LES MANIFESTATIONS DIGESTIVES, PULMONAIRES, RENALES.

L'atteinte de ces différents systèmes n'est pas exclue mais peu de références s'y rapportent : ARDOUIN et Coll. (3) signalent un infarctus mésentérique et une obstruction de l'artère mésentérique supérieure avec histologie giganto-cellulaire est citée par SPAPEN (99).

Avant de clore ce chapitre de l'étude clinique de cette maladie, nous consacrons un paragraphe à la place qu'occupent les syndromes rhumatologiques en tant que manifestation paranéoplasique, puisque l'expression myoarticulaire est très souvent rencontrée dans l'artérite temporale de Horton.

GUICHARD (68) définit ce qu'il faut entendre par syndrome para-néoplasique : "c'est une association avec des

lésions cancéreuses mais sans liaison directe entre le cancer ou ses métastases et ladite manifestation qui est susceptible de s'améliorer ou guérir après éradication chirurgicale ou traitement effectif du cancer".

MORIN, GRAVELEAU & AILLET (68) ont recensé 95 observations d'atteintes musculaires systématisées associées à un cancer.

Plusieurs maladies d'ordre rhumatologique peuvent constituer un syndrome para-néoplasique, entre autre la pseudo-polyarthrite rhizomélique dont les rapports avec la maladie de Horton sont étroits.

COSTE, DELBARRE, MASSIAS, CAYLA & WEISSENBACH (28) citent 5 cas de P.P.R. chez des malades porteurs de cancers viscéraux : un cancer pulmonaire, un cancer pleural, un cancer gastrique, un adéno-cancer du foie et un épithélioma glandulaire découvert à l'examen biopsique d'une adénopathie sus-claviculaire, d'origine vraisemblablement digestive. Or, dans ce dernier cas une biopsie de l'artère temporale a montré la présence de cellules géantes au sein du granulome inflammatoire.

Il s'agit donc bien d'une maladie de Horton satellite d'une affection néoplasique.

Un autre exemple de même ordre est rapporté par HERBEUVAL, GUERCI, CHARLES & KIFFER (47) qui ont observé une artérite temporale associée à une leucose aiguë.

Ces deux associations isolées nous paraissent fortuites et ne nous permettent pas malgré tout de classer la maladie de Horton dans les syndromes para-néoplasiques au même titre que les connectivités telles que : polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé, spondylarthrite ankylosante, dermato-myosite ou sclérodermie.

VI - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL. -

Au stade de début la Maladie de Horton, on peut évoquer :

par l'existence des céphalées et de la fièvre :

- une tumeur intra-cérébrale,
- un abcès cérébral,
- une sinusite.

par le siège des douleurs au niveau de l'articulation temporo-maxillaire, et, à plus forte raison quand il existe une limitation du mouvement avec gène de la mastication :

- une oto-mastoïdite,
- un abcès ou une infection dentaire,
- une arthrite temporo-maxillaire,
- une névralgie faciale.

et en cas de troubles oculaires :

- une névrite optique,
- une thrombose primitive de l'artère centrale de la rétine.

Devant les manifestations rhumatismales on évoque le plus souvent :

- une polyarthrite rhumatoïde,
- un lupus érythémateux disséminé,
- une péri-artérite noueuse,

qu'il est facile d'éliminer par la suite en présence des examens biologiques.

La distinction d'avec la pseudo-polyarthrite rhizomélique n'est pas franche comme nous l'avons vu précédemment.

Etant donné l'âge de survenue de cette maladie et devant tous ces signes révélateurs d'une insuffisance circulatoire artérielle, l'artériosclérose est suspectée en premier

lieu, il n'est d'ailleurs pas exclu qu'elle coexiste avec les lésions spécifiques de l'artérite giganto-cellulaire.

VII - ETIOPATHOGENIE. -

Plusieurs hypothèses ont été évoquées pour tenter d'expliquer la pathogénie de la maladie de Horton.

Entre autres :

- la théorie infectieuse préconisée par KILBOURNE (57) mais aucun germe n'a pu être mis en évidence dans les hémocultures où à la culture d'un segment d'artère temporale : La fièvre si fréquemment observée au cours de ce syndrome ne doit donc pas être rattachée à une cause microbienne.

- l'hypothèse d'une collagénose a été discutée par plusieurs auteurs qui faisaient de la Maladie de Horton une forme de la Périartérite Noueuse. Ceci a été rejeté par MORIN (77) qui prouve qu'il existe beaucoup de discordances à l'encontre de cette théorie : on ne retrouve pas de nécroses importantes, ni d'éosinophilie, ni d'anévrysmes dans la Maladie de Horton.

- La théorie allergique, mais on n'est jamais arrivé à mettre en évidence d'anticors anti-artères spécifiques, rien ne permet donc de l'affirmer.

A l'heure actuelle, aucune de ces hypothèses n'est satisfaisante, les causes de la Maladie de Horton nous échappent encore et la discussion de son étiopaghogénie reste engagée.

VIII - SIGNES BIOLOGIQUES. -

- Hémogramme :

- modification de la lignée rouge :

On retrouve une anémie modérée mais pratiquement constante. Les chiffres extrêmes relevés dans notre série sont compris entre 2 800 000 et 5 000 000 de globules rouges répartis de la façon suivante :

11 cas inférieurs à 4 000 000 dont 5 inférieurs à 3 500 000

5 cas supérieurs à 4 000 000 dont 3 supérieurs à 4 500 000

Il s'agit d'une anémie à tendance hypochrome, le taux d'hémoglobine est très souvent inférieur à la normale.

- modification de la lignée blanche :

Il existe une tendance à l'hyperleucocytose de façon modérée également, nous avons eu :

12 cas supérieurs à 7 000 globules blancs dont 6 supérieurs à 8 500

4 cas seulement inférieurs à 7 000 dont 2 inférieurs à 6 000

Cette hyperleucocytose s'accompagne d'une polynucléose neutrophile :

dans 13 cas nous notons plus de 70 % de P.N. parmi lesquels 8 en comprennent plus de 80 % .

L'éosinophilie n'est pratiquement pas retrouvée dans ce syndrome : chez 8 de nos malades on note moins de 3 % d'éosinophiles, dans les autres cas il n'y en a aucun, seulement chez une malade nous avons retrouvé 6 % d'éosinophiles. Ceci pour Horton constitue une différence fondamentale avec la péri-artérite noueuse.

- Vitesse de sédimentation :

De règle générale elle est fortement accélérée, nous la notons 12 fois supérieure à 60 mm à la première heure (méthode de Westergren) dont 8 fois supérieure à 100.

TABLEAU RECAPITULATIF :

- Globules rouges :

2 000 000 à 3 000 000 = 1 cas
3 000 000 à 3 500 000 = 3 cas
3 500 000 à 4 000 000 = 6 cas
4 000 000 à 4 500 000 = 2 cas
4 500 000 à 5 000 000 = 3 cas

- Globules blancs :

4 000 à 6 000 = 2 cas
6 000 à 7 000 = 3 cas
7 000 à 8 000 = 2 cas
8 000 à 9 000 = 4 cas
9 000 à 10 000 = 1 cas
10 000 à 11 000 = 2 cas
11 000 à 12 000 = 1 cas

- Polynucléaires :

60 à 70 % = 2 cas
70 à 80 % = 5 cas
80 à 90 % = 9 cas

- Vitesse de sédimentation :

30 mm à 40 mm à la 1ère heure = 1 cas
60 mm à 70 mm " = 2 cas
70 mm à 80 mm " = 3 cas
80 mm à 90 mm " = 1 cas
90 mm à 100 mm " = 1 cas
100 mm à 110 mm " = 1 cas
120 mm à 130 mm " = 6 cas

C'est un témoin précieux pour l'établissement du diagnostic et un guide d'efficacité du traitement.

- Protidogramme :

De façon habituelle il existe une hypoalbuminémie avec modifications des alpha-2-globulines et des gamma-globulines.

Prot. Tot.	Albumine	Alpha-1-glob.	Alpha-2-glob.	Béta-glob.	Gamma-glob.	
75 g/l	45 %	5 %	19 %	15,5 %	15,5 %	
70	40	7	16	16	21	
69	49	10	16	15	10	
67	49	5,5	14	15,5	16	
65	36	13	23	18	10	
73	44	6	15	15	20	
66	49	8	16	12	15	
68	49	5	13	14	19	
82	46	8	26	14	6	
85	44	5	19	12,5	19,5	
75	41	4	15	15	25	
66	47	5,5	14,5	12	21	
66	51	4	20	16	9	(après 1 an de trait.)
68	62	4	11	14	9	(après 6 mois de trait.)

- Le taux d'albuminémie est toujours inférieur à 55 %, compris entre 36 % et 55 % avec un maximum de fréquence entre 45 % et 50 %. Un cas seulement est à 62 % mais après six mois de traitement.

- Les alpha-2-globulines sont constamment supérieures et de beaucoup à la normale, comprises entre 11 et 26 % avec un maximum de fréquence entre 15 et 20 % .

- Les modifications portant sur les gamma-globulines sont variables :

tantôt augmentées aux environs de 20 %,
tantôt diminuées aux environs de 10 %,
tantôt normales.

Le témoin majeur du syndrome inflammatoire est l'hyper alpha-2-globulinémie qui est retrouvée de façon constante dans tous les cas.

Toutes ces anomalies humorales orientent au prime abord vers un processus néoplasique et des investigations pour mettre en évidence une polymitose ont été faites chez pratiquement toutes nos malades.

Nous observons des modifications identiques portant sur la formule sanguine, la vitesse de sédimentation, et les protides dans les cas de pseudo-polyarthrite rhizomélique.

- Autres tests biologiques :

Le syndrome douloureux articulaire souvent inaugural de la maladie évoque une affection d'ordre rhumatologique, et presque de façon systématique la réaction de Waaler-Rose et le test au latex sont recherchés ainsi que la présence éventuelle de cellules de Hargraves.

La réaction de Waaler-Rose et le test au latex ont été recherchés chez 9 de nos malades : tous les résultats sont négatifs.

Les cellules de Hargraves l'ont été dans 4 cas également négatifs.

Il n'existe que quelques cas dans la littérature cités par CAYLA et ses Coll. (22), GOUFFAULT et ses Coll. (40), et BAGRATUNI (7) dans lesquels ces tests rhumatologiques sont positifs.

L'immunoélectrophorèse a été faite chez trois de nos malades, les résultats n'ont rien apporté de spécial si ce n'est le reflet de signes inflammatoires : augmentation des Ig G dans tous les cas, augmentation des Ig M dans deux cas, diminution dans un cas.

On n'observe pas d'autres modifications portant sur les autres constantes biologiques qui puissent être notées avec une fréquence particulière au cours de cette maladie.

IX - ANATOMOPATHOLOGIE. -

L'altération de l'état général, la fièvre, les céphalées, les douleurs myo-articulaires, les troubles oculaires, les modifications humorales, autant d'arguments en faveur d'une maladie de Horton; mais la confirmation du diagnostic en est donnée par le résultat de la biopsie artérielle.

Cette biopsie porte en général sur l'artère temporale superficielle qui est facile d'accès.

CHELLOUL et ses coll. (25) nous donne une description détaillée des lésions observées sur le fragment biopsique :

- Au niveau de l'intima :

un épaississement réduisant la lumière artérielle, qui peut être totalement obstruée par un thrombus; cet épaississement est en rapport avec :

- une sclérose sous-endothéliale plus ou moins lâche,
- une sclérose granulomateuse avec néo-génèse capillaire et infiltration lympho-plasmocytaire de la partie moyenne, très rarement coexistent à ce niveau des dépôts fibrinoïdes et quelques cellules géantes.
- une sclérose dense fibroblastique de la partie profonde qui se continue avec la portion sous-intimale de la média.

- Au niveau de la média :

- la portion sous-intimale remaniée par des dépôts fibrinoïdes renferme un granulome inflammatoire à cellules géantes avec rupture de la lame limitante élastique interne qui est fragmentée, dissociée, parfois même complètement détruite.

Les cellules géantes sont plus ou moins nombreuses, elles s'associent à un infiltrat inflammatoire polymorphe constitué par des polynucléaires, des lymphocytes, des plasmocytes, des histiocytes, des fibroblastes.

Les dépôts fibrinoïdes plus ou moins importants atteignent parfois la partie profonde de l'intima.

- La portion externe de la média est dissociée par un oedème avec afflux leucocytaire modéré.

- Au niveau de l'adventice :

- une sclérose avec atteinte des troncs nerveux et infiltration lympho-plasmocytaire en îlots ou en manchon autour des vasa-vasorum.

- Au niveau du tissu conjonctif péri-vasculaire :

- une sclérose riche en infiltrats lympho-plasmocytaires avec exceptionnellement dépôts fibrinoïdes et images d'extension intersticielle du processus inflammatoire aux muscles de voisinage.

La présence de cellules géantes n'est retrouvée que dans quatre grands types d'artérite (25)

- la maladie de Horton,
- la maladie de Takayashu,
- la maladie de Léo Buerger,
- la maladie de Wegener,

et exceptionnellement dans les artérites tuberculeuses et d'origine allergique ainsi que dans la péri-artérite noueuse.

Quelques auteurs dont GORDON, SELYE se basant sur cette particularité qui fait exception et, admettant que l'éosinophilie n'est retrouvée que dans 25 % des cas dans la péri-artérite noueuse ont voulu faire de l'artérite temporale une forme particulière de la maladie de Kussmaül-Maïer.

En fait le contexte clinique n'est pas superposable : l'expression viscérale est très importante dans la P.A.N., d'autre part, elle touche particulièrement les vaisseaux de moyen et petit calibre alors que la maladie de Horton peut atteindre les gros troncs artériels et respecte les artérioles. Par ailleurs on n'a jamais retrouvé de formations anévrysmales dans le syndrome de l'artérite temporale à l'étude histologique.

La clinique, l'analyse histologique détaillée et la localisation des lésions différencient tous ces différents types d'artérite.

Les deux plus proches étant celle de Horton et celle de Takayashu, nous avons vu précédemment qu'il était quelquefois difficile de statuer en faveur de l'une ou de l'autre, mais ces cas sont rares.

Toutefois si l'existence de lésions histologiques typiques avec présence de cellules géantes signe le diagnostic de maladie de Horton, une biopsie négative ou non significative ne permet pas de l'infirmer.

GODEAU & HERREMAN (38) expliquent ceci par différentes raisons :

- prélèvement à un stade trop tardif où les lésions ont perdu leur spécificité.
- prélèvement trop limité car les lésions distribuées de façon non uniforme peuvent laisser des zones saines.
- prélèvement négatif au niveau de l'artère temporale alors que des lésions typiques pourraient être découvertes sur d'autres artères.

Ainsi sur nos cas certains sont restés histologiquement non confirmés bien que le diagnostic semblait s'imposer par d'autres critères.

Nous avons recensé 13 observations avec histologie typique : n° 1. 2. 4. 5. 6. 7. 9. 10. 11. 12. 14. 15. 16.

Une de nos malades a refusé la biopsie (n° 8), et dans 2 cas l'examen histologique n'a pas été concluant alors que tous les autres arguments étaient probants.

Le cas n° 3 est particulier par la topographie distale des oblitérations artérielles au membre supérieur; deux prélèvements biopsiques ont été pratiqués sur l'artère radiale et après sur l'artère temporale mais tous les deux ont été faits la corticothérapie déjà commencée ce qui peut expliquer la négativité des résultats.

C'est au sujet de ce cas qu'avaient été discutés deux diagnostics éventuels : maladie de Horton à localisation atypique ou maladie de Takayashu avec atteinte lésionnelle un peu particulière également puisque, hormis l'artère sous-clavière ce ne sont pas les collatérales directes de l'aorte qui sont touchées; l'âge de la malade 63 ans met aussi cette hypothèse en question.

Pour le cas n° 13 il est probable que le prélèvement biopsique a atteint sur une zone muette car il ne manquait que la confirmation histologique pour porter avec certitude le diagnostic de maladie de Horton; tous les éléments y sont réunis : arthralgies temporo-maxillaires génant la mastication, altération de l'état général, paralysies oculo-motrices, accélération très importante de la V.S., hypoalbuminémie, pic des alpha-2-globulines, artère temporale gauche dure et scléreuse et évolution rapidement favorable sous corticothérapie.

DE SEZE (94) conclut que l'absence de cellules géantes ne permet pas de récuser le diagnostic, l'association d'une infiltration inflammatoire adventicielle, d'une destruction de la média et de la limitante élastique interne, et d'un épaissis-

sement important de l'intima suffisent à l'affirmer devant un tableau clinique évocateur.

Cette constatation nous autorise à considérer l'observation précédente n° 13 comme une maladie de Horton authentique.

X - THERAPEUTIQUE ET EVOLUTION. -

A l'heure actuelle tous les auteurs font de la corticothérapie l'arme maîtresse de cette maladie. Ce sont CHAVANY & TAPTAS (24), qui les premiers eurent l'idée d'instituer une thérapeutique à base d'A.C.T.H. pour traiter ce syndrome, frappés par l'atteinte considérable de l'état général, reproduisant une véritable insuffisance cortico-surrénale.

Ils commencèrent par utiliser du propionate de testostérone, hormone anabolisante, associé à de l'acétate de désoxycprtiostérone et puis ils employèrent des extraits surrénaliens toteux dont l'effet fut rapidement spectaculaire sur l'amélioration de l'état général et la cessation des douleurs; mais à long terme il se produit une discordance entre la disparition des signes locaux et la persistance des signes humoraux.

D'autres essais thérapeutiques ont été vainement tentés :

1°) + thérapeutiques autres qu'anti-inflammatoire :

- la novocaïne
  (CHAVANY, TAPTAS, BOUDET) n'a qu'un effet sédatif passager sur les douleurs, en injection locale.

- les antibiotiques et sulfamides
  n'ont aucune action sur cette maladie; il a même été décrit par LEE & ANDREWS - (62), un cas d'artérite temporale survenu au décours d'une thérapeutique par sulfamides (azo-gantrizin*).

- les anti-coagulants

(GODEAU & HERREMAN) leur indication n'est pas justifiée car le processus d'occlusion artérielle n'est pas lié à un mécanisme d'hypercoagulabilité.

- les vasodilatateurs

(CABANEL & Coll., AUQUIER & PELTIER) ils n'ont pas de rôle majeur mais peuvent être utilisés comme adjuvants à la thérapeutique en cas d'artérite distale, ainsi que les infiltrations splanchniques; ils sont souvent employés en association et il est impossible de juger de leur action propre.

- les anti-malariques de synthèse

(CABANEL & Coll.)

ces auteurs les ont employés en association à la cortisone avec un résultat favorable, par contre VALLETEAU a fait un essai avec la chloroquine seule qui s'est soldé par un échec.

Une de nos malades (N° 2) a été mise sous hydroxy-chloroquine au début de sa maladie, mais la corticothérapie a été entreprise en même temps, on ne peut donc pas tirer de conclusion d'autant que cette médication fut rapidement supprimée.

- la section de l'artère temporale

(PASTEUR VALLERY RADOT & ses Coll. (80), GODEAU et Coll. (38), BOUDET (16), CABANEL & Coll. (20)).

La résection sur un à deux centimètres de tout le paquet vasculo-nerveux, outre l'intérêt diagnostique puisqu'il permet de faire l'examen biopsique, a une action sédative sur les céphalées qui disparaissent dès que la section est pratiquée, mais n'a pas d'avantages thérapeutiques autres.

- la sympathectomie carotidienne

expérimentée par BOUR et ses Coll. (14) qui lui attribueraient un rôle dans l'accélération de la cicatrisation des lésions de nécrose cutanée.

2°) + <u>thérapeutiques anti-inflammatoires non cortisoniques</u> :

- la phénylbutazone

BJORKMANN & WADMANN (13) l'ont essayé en se basant sur les similitudes des phénomènes locaux temporaux avec ceux observés dans une thrombose veineuse.

En fait les effets sur l'inflammation locale sont très appréciables par action analgésique et anti-phlogistique mais il n'y a aucune amélioration des troubles humoraux.

GODEAU (38) juge qu'il vaut mieux les éviter afin de ne pas masquer le diagnostic et de perdre un temps précieux pour instituer une thérapeutique efficace.

- l'Indométhacine

MONGIN & Coll. (75) ont fait des tentatives, dans un cas l'effet est favorable : disparition des signes locaux et diminution de la V.S., sans qu'elle redescende complètement à la normale toutefois, et dans l'autre cas par contre il n'y a eu aucun résultat.

Un essai a été tenté chez une de nos malades (n° 7) : la température s'est rapidement normalisée mais la V.S. n'a pas baissé.

Par contre en cas de pseudo-polyarthrite rhizomélique cette médication paraîtrait active, une autre de nos malades a été très améliorée par l'Indocid*.

3°) + <u>la corticothérapie</u> :

Avant d'entreprendre le traitement cortisonique il est bon de vérifier l'intégrité de la muqueuse gastrique, après repas baryté, car le traitement sera de longue durée et à doses relativement importantes tout au moins au début, ainsi que de faire un bilan rénal.

La question des doses et de la durée du traitement n'est pas encore codifiée de façon bien définie.

Selon les auteurs les doses d'attaque quotidiennes varient de 25 mg de Prednisone (CUNY & PENIN) à 100 mg (BOUR & ses Coll.), les plus fréquemment préconisées étant :

- 30 à 40 mg (WITFIELD, GRAVELEAU, MONGIN & Coll. WARREN).
- 50 à 60 mg (BANDA & Coll., BOQUET & JORAM).
- IMBERT (54) propose 60 à 70 mg.

Dans notre expérience nous avons obtenu de très bons résultats avec des doses d'attaque de 40 à 50 mg pro die, un essai à 60 mg n'a pas été bien supporté : la malade a eu une poussée tensionnelle à 27 de maxima le lendemain de la mise au traitement.

Le choix du corticoïde nous paraît secondaire et tous les dérivés sont à peu près équivalents; un des plus employés est la Prednisone.

La majorité des auteurs sont d'avis de poursuivre le traitement d'attaque jusqu'à presque normalisation de la vitesse de sédimentation et d'entreprendre ensuite une diminution progressive des doses pour atteindre la dose d'entretien qui se situe autour de 10 à 20 mg pro die.

Les contrôles fréquents de la V.S. témoignent de l'efficacité du traitement, en cas d'augmentation de la sédiométrie il faut revenir aux doses précédentes jusqu'à obtention d'un résultat durable.

C'est à partir du palier de la dose d'entretien qu'il faudra être très prudent pour sevrer la malade afin d'éviter tout rebond de la maladie.

Pour certaines de nos malades, un protocole de traitement particulier a été utilisé : à partir de 15 mg par jour de Prednisone on a préféré donner le double de la dose un jour sur deux, pour en diminuer les risques, avec des résultats identiques

quant à l'efficacité thérapeutique. Le cas de notre malade présentée en n° 2 illustre ceci : le sevrage aura été très long puisque la malade aura été traitée pendant quatre ans, les doses étant diminuées de 1 mg par mois environ, mais la maladie s'est éteinte progressivement et nous n'avons noté aucune complication due à la corticothérapie au cours d'un traitement si long.

La durée du traitement ne peut être définie a priori, chaque malade étant un cas particulier, il est nécessaire d'adapter les doses en fonction de l'évolution. D'après notre expérience il semble que le temps requis pour obtenir une guérison soit assez long.

Notre traitement le plus bref a duré neuf mois, nous avons été contraints d'interrompre la corticothérapie à cause d'une décalcification très importante, le résultat est satisfaisant moyennant quelques thérapeutiques anti-inflammatoires non cortisoniques; et l'opposé deux de nos malades ont été traitées pendant quatre ans.

En résumé voici la durée des traitements suivis d'évolution favorable que nous avons observé :

- 1 an	1 cas (n° 1)
- 1 an et demi	2 cas (n° 5 et 9)
- 2 " et demi	2 cas (n° 13 et 14)
- 4 "	2 cas (n° 2 et 6)
- 5 "	1 cas (n° 3) dont seulement deux ans de corticothérapie en fait.

- <u>Action de la corticothérapie</u> :

1) - sur la température :

Quelle que soit la dose de début du traitement, nous avons des malades qui ont été mises d'emblée à 20 mg, d'autres à 60 mg, l'effet se manifeste de façon rapide, la température se

normalise dans les vingt quatre à quarante huit heures au maximum dans tous les cas.

2) - sur l'état général :

Il s'améliore peu-à-peu, tout d'abord les céphalées disparaissent en quelques jours, puis les douleurs articulaires; l'appétit revient, les malades reprennent du poids, leur moral bénéficie de l'action euphorisante des corticoïdes et une sensation de revivre fait place à l'asthénie.

3) - sur la V.S. et les autres anomalies biologiques :

La normalisation de la sédiométrie est plus longue à apparaître, il faut compter quatre à six semaines en moyenne mais la diminution s'amorce dès la première semaine.

Ainsi nous avons observé :

- Normalisation de la V.S. en 1 mois : 5 cas
  - n° 2 sous 30 mg de Cortancyl* pro die
    V.S. = 9 mm à la 1ère heure
    23 mm à la 2ème heure
  - n° 4 sous 50 mg de Cortancyl* pro die
    V.S. = 4 mm à la 1ère heure
    11 mm à la 2ème heure
  - n° 5 sous 50 mg de Cortancyl*
    V.S. = 6 mm à la 1ère heure
    14 mm à la 2ème heure
  - n° 11 sous 40 mg de Cortancyl*
    V.S. = 6 mm à la 1ère heure
    21 mm à la 2ème heure
  - n° 15 sous 40 mg de Cortancyl*
    V.S. = 12 mm à la 1ère heure
    25 mm à la 2ème heure

- Normalisation de la V.S. en 2 mois : 3 cas

  - n° 7 sous 40 mg de Cortancyl*
    V.S. = 2 mm à la 1ère heure
    4 mm à la 2ème heure

  - n° 9 sous 40 mg de Betnesol le 1er mois et 30 mg le 2ème mois
    V.S. = 3 mm à la 1ère heure
    6 mm à la 2ème heure

  - n° 14 sous 2 injections par semaine de Depo-Medrol*
    V.S. 10 mm à la 1ère heure
    25 mm à la 2ème heure

Dans les autres cas la vitesse de sédimentation reste encore modérément élevée après ce laps de temps.

Les autres altérations biologiques sont très lentes à rentrer dans l'ordre, les alpha-2-globulines en particulier; nous avons deux exemples où six mois après le début du traitement elles sont toujours augmentées en proportion importante.

4) - sur les signes oculaires :

Le traitement n'a pas eu d'effet favorable sur la cécité dont deux de nos malades étaient atteintes, aucune amélioration importante n'a été notée. Une des deux, après deux mois de traitement avait recouvré une vague sensation lumineuse d'un oeil; elle n'a plus été revue ensuite, on ne peut donc pas savoir quelle aura été l'évolution de cette minime amélioration.

Chez les autres malades nous n'avons pas observé d'aggravation ni d'apparition de nouvelles complications oculaires une fois la thérapeutique entreprise.

IMBERT (54) pense qu'en dessous de 25 mm de vitesse de sédimentation à la première heure, le malade est à l'abri de toute complication oculaire.

5) - sur la reperméation artérielle :

Elle est très lente et se fait de façon très inconstante si elle existe.

Nous avons pu constater chez trois de nos malades (n° 2, 3 et 9) une reperméation partielle. Dans le cas n° 2 après quatre ans de corticothérapie les deux pouls temporaux sont ressentis de façon tout à fait normale alors qu'ils étaient abolis auparavant.

Dans le cas n° 3 c'est également après plus de trois ans de traitement que le pouls radial est perçu à nouveau, et la claudication intermittente des doigts a disparu. Seul dans le cas n° 9 la reperméation temporale est apparue plus rapidement, après un peu plus d'un an de corticothérapie on commence à repalper un pouls temporal.

- Accidents de la corticothérapie :

Certaines de nos malades ont manifesté des intolérances ou des complications au traitement corticoïde.

Nous avons relevé :

- 4 cas d'hypercorticisme thérapeutique n° 3, 6, 9, 13, apparus après un à deux ans de traitement s'accompagnant ou non d'une prise de poids importante et d'un faciès lunaire, nous obligeant à interrompre le traitement.
- 1 cas de poussée hypertensive à 27 de maxima : n° 5 qui s'est manifestée au deuxième jour de traitement, avec une syncope et des vertiges;
  La malade avait reçu 60 mg de cortancyl, cette dose fut diminuée à 50 mg qui parfaitement tolérés par la suite.
- 1 cas d'excitation avec insomnie : n° 14 après cinq mois de traitement, nous obligeant à l'interrompre momentanément.

- 2 cas de gastralgies : n° 3 et 6
  après deux ans de corticothérapie à doses très modérées.
- 2 cas de fonte musculaire : n° 13 et 14
  s'accompagnant de douleurs musculaires à la marche.
- 3 cas de purpura : n° 2, 13, 14
  apparus après neuf mois et plus de corticothérapie, sans modification de la crase sanguine. Il s'agit d'un purpura ecchimotique sans gravité propre tel qu'on les observe dans les corticothérapies au long cours par diminution de l'épaisseur des tuniques vasculaires. Il était localisé dans les deux cas aux avant-bras.
- 2 cas de diabète : n° 3 et 13
  les hyperglycémies provoquées faites sous corticothérapie sont de type diabétique alors que les glycémies de bilan d'entrée étaient normales.
  Il faut noter que chez ces deux malades il existait des antécédents familiaux de diabète.
- 4 cas de décalcification diffuse : n° 1, 13, 14, 16.
- 2 cas d'asthénie persistante : n° 2 et 5

La corticothérapie n'est pas dénuée de dangers et particulièrement chez les gens âgés, pour éviter ces inconvénients il faut adjoindre au traitement :

- anabolisants et calcium,
- sels de potassium,
- protecteurs de la muqueuse gastrique,
- régime désodé,
- surveiller fréquemment l'apparition de signes d'hypercorticisme, de douleurs osseuses et de diabète,
- éventuellement faire des injections intramusculaires de Synacthène Retard pour relancer la fonction surrénalienne avant d'interrompre le traitement.

C'est là que se situe l'intérêt d'une corticothérapie discontinue, en traitement d'entretien comme nous l'avons relaté précédemment.

XI - DEVENIR à long terme de nos malades.

Nous avons pu suivre avec un certain recul l'évolution de 11 de nos malades.

Nous avons noté :

- 4 décès

  - n° 4 : après une évolution très favorable dans un un premier temps, la V.S. se maintenait à des chiffres normaux et la corticothérapie était progressivement diminuée. Un an après le début du traitement la malade est décédée dans un tableau digestif qui n'a pas été précisé.

  - n° 7 : on pouvait considérer que la maladie était en voie d'extinction, cette patiente avait été traitée pendant neuf mois et ne recevait plus que 12,5 mg de Prednisone par jour quand une occlusion intestinale par volvulus de la dernière anse grêle entraîna la mort malgré l'intervention.

  - n° 10 : L'état de cette malade s'était nettement amélioré après la mise sous corticoïdes après sa sortie de l'hôpital, mais par la suite il s'est avéré très difficile de diminuer ses doses de corticoïdes sans entraîner une réapparition des douleurs céphaliques et une augmentation de la vitesse de sédimentation. Cinq mois après son hospitalisation s'est installée une insuffisance cardiaque avec

fibrillation auriculaire qu'il n'a pas été possible de maîtriser par les thérapeutiques usuelles.
La malade est décédée peu après dans un tableau d'insuffisance cardiaque et rénale qui est apparue de façon subite avec une urémie aux environs de 1,30 g/l et évoluant très rapidement.

- n° 14 : traitée à l'acétate de méthylprednisone pendant deux ans et demi, l'évolution de la maladie a été émaillée de plusieurs crises d'insuffisance cardiaque avec angor.
Chaque tentative de la thérapeutique entraînait un rebond avec augmentation de la V.S., réapparition de la fièvre et des douleurs articulaires.
Le décès est survenu au cours d'une crise de décompensation cardiaque aiguë.

Seuls les deux derniers cas permettent de supposer que le décès puisse être consécutif à la maladie, il est possible que le processus inflammatoire ait atteint les vaisseaux du système rénal dans le premier cas expliquant cette insuffisance rénale rapidement évolutive, comme il est probable que les artères coronaires aient été touchées dans le second cas. Hélas aucune preuve anatomique ne confirme ces hypothèses.

- 8 cas d'évolution favorable
dont 3 de guérison pratiquement certaine (n° 2, 3, 6).

Pour ces trois malades nous avons un recul de trois à cinq ans, elles ont été régulièrement suivies, le processus inflammatoire a paru long à contrôler, les doses de corticoïdes ont été diminuées très lentement à partir d'une zone de 10 à 15 mg/j pour éviter tout rebond qui avait tendance à se produire dès que l'on tentait de baisser trop vite.

Actuellement on peut espérer une guérison et pour deux d'entre elles on a constaté une reperméation artérielle; les examens biologiques se maintiennent à des chiffres normaux et l'état général est très satisfaisant.

Quant aux autres malades (n° 1, 5, 9, 13, 16) elles sont toujours sous traitement actuellement et il est permis d'espérer que le processus inflammatoire est en bonne voie d'extinction.

XII - CONCLUSION.

La maladie de Horton, panartérite généralisée des gens âgés, représente une entité clinique au sein des autres artérites inflammatoires.

Elle doit être évoquée devant un ensemble de signes comprenant :

- une altération de l'état général avec amaigrissement, asthénie et
- amaigrissement,
- un fébricule,
- des arthralgies de type rhizomélique,
- quelquefois une cécité d'apparition brutale.

Le diagnostic sera confirmé par le bilan biologique qui permet de mettre en évidence :

- une augmentation importante de la vitesse de sédimentation
- un pic des alpha-2-globulines à l'électrophorèse,
- une anémie plus ou moins franche,

et par l'examen histologique spécifique de la biopsie artérielle montrant des altérations des trois tuniques de la paroi vasculaire et la présence de cellules géantes; mais l'absence de lésions typiques au prélèvement biopsique ne doit pas éliminer l'hypothèse d'une maladie de Horton authentique si les autres signes sont présents et réunis.

La participation articulaire très importante de cette maladie l'apparente à la pseudo-polyarthrite rhizomélique, mais si les signes cliniques et biologiques leur sont communs il ne faut pas oublier qu'au cours de son évolution la maladie de Horton peut se compliquer d'accidents graves, ce qui oblige à rechercher attentivement une artérite devant toute P.P.R.

La thérapeutique de l'artérite nécessite un traitement plus intense et plus prolongé, pour être efficace.

La corticothérapie en est le traitement spécifique, elle doit être poursuivie assez longtemps dans la majorité des cas, et nécessite des doses d'intensité moyenne avec un sevrage très lent afin d'éviter tout rebond de la maladie. Cette thérapeutique n'est pas sans inconvénients, particulièrement chez les gens âgés, il convient donc de la conduire avec prudence en y associant toutes les médications adjuvantes classiques en cas de corticothérapie prolongée. Elle doit être entreprise dès la suspiscion du diagnostic à doses efficaces pour éviter la survenue de complications.

-

Vu le Doyen de la Faculté

BROUSSAIS - HOTEL DIEU

Monsieur le Professeur

MILLIEZ

Vu le Président de Thèse

M. MILLIEZ

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur

R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

1 - ALESTIG K. & BARR J. -
- Giant cell arteritis.
A biopsy study of polymyalgie rheumatics including one case of Takayashu's disease.
- The Lancet, June 8, 1963, 1228-30

2 - ANDREWS J.M. -
- Artérite à cellules géantes. Maladie à manifestations cliniques variables.
- Neurology, Oct. 1966, 16, n° 10, 963-71

3 - ARDOUIN M., GARNIER J.P., LEFRANC J. & LE CARRERES D. -
- A propos d'un cas d'épisclérite révélateur d'une maladie de Horton.
- Bull. Soc. Opht. de France N° 1.
Janv. 1969, 95-96.

4 - ASK - UPMARK E. & FAJERS C.M. -
- Further observations on Takayashu's syndrome.
- Acta Med. Scand. 155, 1956, 275-91

5 - AUDIER M., BOUNEAU H., GRINDA M. & RUF G. -
- A propos d'un cas d'artérite temporale révélée par un traumatisme.
- Marseille Med. 1965, 102, (9), 719-23

6 - AUQUIER L. & PELTIER A.P. -
- Artérite à cellules géantes avec pseudo-polyarthrite rhizomélique. (2 observations).
- Rhumatologie 1963, 15, 255-59

7 - BAGRATUNI L. -
- Anarthritic rheumatoïd disease.
- The Lancet 1956, 2, 694-7

8 - BANDA R., MOULARD J.C., VIGNOLI R. & GASCARD E. -
- Artérite temporale giganto-cellulaire, maladie de Horton. (à propos d'un cas).
- Marseille Med. 1972, 109e année, N° 1.

9 - BAZEX A., HENRY E. & FERRERE J. -
- Artérite à cellules g antes à symptomatologie cutanée et nerveuse sans manifestation temporale.
- Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. 1965, 72, N° 2, 189-90.

10 - BEN-AMOR. -
- Les données de l'angiographie carotidienne dans la maladie de Horton.
- Ann. Radiol. 1971, 14, (9-10), 765-8

11 - BERGOUIGNAN M. & LACROTTE J. -
- 3 nouveaux cas de maladie de Horton.
- Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. Paris 29 Avr. 1949 - 65, 597-602

12 - BETHLEN FAVAY M.C. & NUSYNAWITZ M.L. -
- Temporal arteritis, rarety in the young adult.
- Arch. Intern. Med. 1964, 114, 487-90

13 - BJORKMANN S.E. -
- Phenylbutazone in the treatment of temporal arteritis.
- The Lancet 1 Nov. 1958, 935-7.

14 - BONNET P. -
- L'artérite temporale et ses manifestations oculaires.
- Arch. Opht. Paris 1954, 14, N° 1, 24-47

15 - BOQUET J. & JORAM F. -
- Maladie de Horton.
- Ouest Med. 22e année, N° 22, 25 Nov. 1969.

16 - BOUDET Ch. -
- Artérite temporale avec oedème ischémique bilatéral de la papille. Bons résultats de la corticothérapie et de l'artériectomie.
- Bull. Soc. Opht. Franç. 1959, 14, N° 11, 748-50

17 - BOUR H., RENOUX M., GUY-GRAND B., TUTIN M., COSTIL J. & Mme C. ESCANDE. -
- Maladie de Horton avec atteinte oculaire bilatérale, nécrose cutanée et nécrose linguale.
- La Presse Med. 8 Fév. 1969, 77, N° 7.

18 - BRAUN S. -
- Les manifestations rhumatismales de la maladie de Horton.
- Cahiers du Collège de Médecine 1966, N° 3, 7, 183-7.

19 - BRUCE ET GORDON. -
- Temporal artéristisas a case of blindness.
- Amer. J. Ophtal. 2, 1950, 1568- 73.

20 - CABANEL G., VOOG R., PHELIP X. & VERDIER JM. -
- Les atteintes artérielles de la maladie de Horton.
- Sem. des Hôp. 1969, 45, 7, 436 - 43.

21 - CARDELL B.S. & HANLEY T. -
- J. Path. and Bact. 1955, 63, 587

22 - CAYLA J., WEISSENBACH R., BASSET F. & COSTE F. -
- Pseudo-polyarthrite rhizomélique et Maladie de Horton. A propos d'un cas de cette association.
- Rev. Rhum. 1964, 31, 18.

23 - CHASSAGNON C., ROJUES J.C. & BUFFAT J.J. -
- Artérite temporale de Horton. A propos de deux observations récentes avec lésions ischémiques cutanées.
- Lyon Med. 21, (7),19 Fév. 1967, 571-7

24 - CHAVANY J.A. & TAPTAS J.N. -
- A propos d'un cas d'artérite temporale.
- Presse Med. 1948, 56, 835.

25 - CHELLOUL N., AMOUROUX J. & ROUGEAU J. -
- Problèmes diagnostiques des vascularites dites spécifiques.
- Sem. des Hôp. de Paris 20 Oct. 1969, 2585-96

26 - GOOKE W.I., CLOAKE P.C.P., GOVAN A. & COLDBECK J.C. -
- Temporal arteritis. Generalised vascular disease.
- Quat. J. of Med. 15, 1946, 47 - 84.

27 - COSTE F., DELBARRE F., AUSHERCI & LEFEBVRE Y. -
- Le protéinogramme sérique dans la pseudo-polyarthrite rhizomélique.
- La Presse Med. 1964, 27, 135 - 7.

28 - COSTE F., DELBARREF F., CAYLA J., MASSIAS P. & WEISSENBACH R. -
- Rhumatismes para-néoplasiques.
- Soc. Med. des Hop. de Paris 114, 1963, N° 14, 1179-1204.

29 - CROSBY R.C. & WADSWORTH R.C. -
- Temporal arteritis.
- Arch. of Int. Med. 81, 1948, 44, 431-64

30 - CUNY G. & PENIN F. -
- Les formes fébriles pures de l'artérite temporale.
- Rev. Franç. de Gérontologie. Tome XV, N° 4, Juil-Août 1969.

31 - DAVID-CHAUSSE J. -
- In SERRATRICE G. Les atteintes des muscles des ceintures chez l'adulte.
- Paris, l'Expansion 1969, 203-8.

32 - DELTHIL S., SOURDILLE J. & LEGRAS M. -
- La Maladie de Horton.
- Sem. des Hôp. 1965, 41, (19), 1150-56

33 - EASTERBROOK W.M. & Coll. -
- Un cas d'artérite temporale chez une femme d'âge moyen recevant de l'Indométhacine.
- Canadian Med. Ass. J. 5 Août 1967, 97, 296.

34 - ESCANDE J.P. -
- Actualités de l'artérite dite temporale.
- Presse Med. 1967, 75, (40), 2010.

35 - FINLAYSON R. & ROBINSON A.O. -
- Giant cell arteritis of the legs
- Brit. Med. J., 2, 1595, 1955

36 - FORESTIER J. & CERTONCINY A. -
- Pseudo-polyarthrite rhizomélique.
- Rev. du Rhum., Année XX, N° 12, Déc. 1953.

37 - GILMOUR J.R. -
- Giant cell chronic arteritis.
- J. Path. and Bact. 53, 1941, 263-7

38 - GODEAU P. & HERREMAN G. -
- L'artérite temporale.
- Angéilogie, 20, Sept-Oct. 1968, 35-47.

39 - GODLEWSKI S.I. -
- Les syndromes para-néoplasiques en rhumatologie.
- Cahiers du Coll. de Med. 1966, 7, N° 5.

40 - GOUFFAULT J., CHEVREL M.L., LE CARRERES D. & BOUREL M. -
- Les aspects cardio-vasculaires de la Maladie de Horton.
- Coeur et Med. Int., Tome VIII, N° 2, Avr. 1969, 223-30.

41 - GRAVELEAU J. -
- Artérite temporale. Maladie de Horton.
- Rev. du Prat. 1968, 18 (18), 2725-31.

42 - HAMRIN B., JONSSON N. & LANDBERG T. -
- Involvement of large vessels in polymyalgia arteritica.
- The Lancet, June 5, 1965, 1193-6.

43 - HARRISSON M.J.G. & BEVAN A.I. -
- Early symptoms of temporal arteritis.
- The Lancet 1967, 2 (7517), 638-40.

44 - HEALY L.A. & WOLSKE K.R.-
- Anémie : signe d'une artérite à cellules géantes.
- Arthr. and Rheum., Janv-Fev. 1971, 14, N° 1, 27-31.

45 - HEPSTINHALL R.H., PORTER K.A. & BERKLEY H. -
- Giant cell (Temporal Arteritis).
- J. Path. & Bact. 1954, 67, 507.

46 - HERAND G. & DE KERBLAY J. -
- L'artérite temporale de Horton, Une maladie étonnante.
- Conc. Med. 14 Oct. 1972, 94, N° 41, 6605-9.

47 - HERBEUVAL R., GUERCI O., CHARLES J.M. & KIFFER B. -
- Maladie de Horton et leucose aiguë.
- Ann. Med. de Nancy, Nov. 1966, 5, 843-5.

48 - HOIGNE & Coll. -
- Arteritis temporalis oder reisenzellarteritis.
- Schw. Med. Woch., Bd 99, 1969, 393-6

49 - HOLLENHORST R.W., BROWN J.R., WAGENER H.P. & SHICK R.M. -
- Neurological aspects in temporal arteritis.
- Neurol. 1960, 10, 490.

50 - HORTON B.T., MAGATH T.B. & BROWN G.E. -
- Un undescribe form of arteritis of the temporal vessels.
- Proc. Mayo Clinic. 7, 1932, 700.

51 - HORTON B.T., MAGATH T.B. & BROWN G.E. -
- Arteritis of the temporal vessels, a previously undescribed form.
- Arch. Int. Med. 53, 1934, 400-9.

52 - HUNDER G.G., WARD L.E. & BURBANK M.K. -
- Giant cell arteritis producing an aortic and syndrome.
- Ann. Int. Med. 1967, 66, 578.

53 - HUTCHINSON J. -
- Arch. Surg. London I, 1890, 323-9

54 - IMBERT J.C. -
- Une maladie de Horton
- Conc. Med. 1970, 92, (25), 5635-7

55 - ISEMEIN L. & ETMEKDJIAN S. -
- A propos d'un cas de maladie de Horton, essai pathogénique.
- Presse Med. 1963, 71, (41), 1923-4

56 - KENNETH, WILSKE & HEALY. -
- Polymyalgia rheumatica; a manifestation of systemic giant cell arteritis.
- Ann. of Int. Med. 1967.

57 - KILBOURNE E.D. & WOLFF H.G. -
- Cranial arteritis : a critical evaluation of the syndrome of temporal arteritis with report of a case.
- Ann. Int. Med., 24, 1946, 1-10.

58 - KERSLYE G.D. -
- A myalgic syndrome of the aged with systemic reaction.
- Congresso europeo reumatimo, pp 388-9, Barcelona, Scientia 1951.

59 - KNORRING J. (Von), ERMA M. & LINDSTROM B. -
- Manifestations cliniques de l'artérite temporale.
- Acta Med. Scand., Juin 1966, 179, N° 6 691-702.

60 - LABOUCHE F., BALOUET G., PARNEIX Y., ESVAN G., PINCET J. & VEDRENNE R. -
- Les manifestations dermatologiques de l'artérite temporale.
- Ann. de Dermat. et Syph. Paris 1968, 95 4, 375-89.

61 - LEBOUGES J. -
- La maladie de Horton, à propos de deux observations récentes.
- Gazette des Hôp. N° 12, 30 Avr. 1970 - 335-7

62 - LEE D.K. & ANDREWS J.M. -
- Temporal arteritis developing in the course of Sulfonamide therapy.
- J.A.M.A. 1967, 200, 720.

63 - LE GUEN A. -
- Les manifestations rhumatismales de la maladie de Horton.
- Thèse Paris N° 1166, 1963

64 - LENG-LEVY J., LAGOARDE J., DAVID-CHAUSSE, LENG B. & MAGENDIE P. -
- L'artérite temporale.
- Cahiers du Coll. de Med. 1967, 8 (3), 207-17

65 - LE VANNIER A. -
- Les atteintes artérielles de la Maladie de Horton.
- Thèse Paris 1965.

66 - LEWIS A., GILLANDERS, STACHAN R.W. & BLAIR D.M. -
- Temporal arteriography.
- Ann. Rheum. dis. 1969, 28, 267.

67 - LIEVRE J.A., BENUCHOU Ch. & JOUBLIN M. -
- Les manifestations articulaires de la Maladie de Takayashu, rapports de la maladie de Takayashu avec la maladie de Horton.
- Rev. du Rhum. Juil-Août 1968, 35° année, N° 7 - 8, 396-404.

68 - LIEVRE J.A. & CHOURAKI. -
- Rhumatisme et cancer.
- Sem. des Hôp. Paris 26 Janv. 1967.

69 - MAC CAIG J.N. -
- Giant cell arteritis presenting with pyresia of uncertain orin.
- Proc. of the Roy. Soc. of Med. 1962 55 - 327-8.

70 - MAC GREGOR G.A. -
- Giant cell arteritis without headache.
- The Lancet 2, 1960, 1947 - 8.

71 - MAISONDIEU J., PAULY R. & LEGER M. -
- Sur un cas de maladie de Horton à symptomatologie neuro-psychiatrique.
- Bordeaux Med. 1970, 3, (1), 101-111.

72 - MARTIN E. -
- L'artérite temporale, un diagnostic à ne pas manquer.
- Praxis, 15 Août 1972, 61, N° 33, 1035-7

73 - MARTIN F., ARNAUD P. & MOULIN G. -
- Maladie de Horton.
- Lyon Med. 217, 23 Avc. 1967, 1271-3

74 - MENKES C.J. -
- Aspects actuels de la pseudo-polyarthrite rhizomélique.
- Immex 1969, 6, (3), 305-15.

75 - MONGIN M., Melle S. LAMMY & CARDELLI J. -
- L'artérite temporale ou maladie de Horton (à propos de cinq observations).
- Marseille Med. 1969, 106 (9), 665-70.

76 - MORETTI G., SOURREIL P., Mme C. BEYLOT, BROUSSET A. & BEYLOT J. -
- Survenue d'un syndrome de Lyell au cours d'une maladie de Horton.
- Bordeaux Med. 1970, 3, (11), 2754-7

77 - MORIN, LAFON, GRAVELEAU. -
- L'artérite temporale.
- Inform. Med. de la S.N.C.F., 1954, 51

78 - OFFRET & POULIQUEN G. -
- Artérite de la temporale et accidents oculaires.
- Prog. Med. Paris, 89, 24 Fév. 1961, 75-9.

79 - OSTBERG GOREL. -
- Temporal arteritis in a large necrosy series.
- Ann. Rheum. dis. 1971, 30, 224.

80 - PASTEUR VALLERY-RADOT, MILLIEZ P., LAROCHE Cl. & FRITEL D. -
- Nouveau cas d'artérite temporale.
- Bull. et Mem. de la Soc. Med. des Hôp. de Paris; 1949, 65, 1282.

81 - PIROT D., PONY J.C., SABOURAUD C. & BOURREL M. -
- La fièvre des maladies de Horton.
- Ouest Med. 1965, 18, (23), 1135-6

82 - PAULLEY J.W. -
- Anarthritic rheumatoïd disease.
- The Lancet 1956, 2, 946.

83 - PAULLEY J.W. & HUGUES J.P. -
- Giant cell arteritis or arteritis of the aged.
- Brit. Med. J. 2, 1960, 1562.

84 - RIBADEAU-DUMAS J.L. -
- Les manifestations rhumatismales de la maladie de Takayashu, rapports avec la maladie de Horton.
- Presse Med. 1969, 77, (17); 653.

85 - RICHIER J.L., LEBLAY R., PAWLOISKY Y., GUERIN D., RICHIER M.H. & CHEVREL M.L. -
- Pseudo-polyarthrite rhizomélique et artérite temporale.
- Ouest Med. 1965, 18, (13), 745-9.

86 - ROSS-RUSSEL R.W. -
- Muscular involvement in giant cell arteritis.
- Ann. Rheum. dis. 21, 1962, 171.

87 - ROSS-RUSSEL R.W. -
- Giant cell arteritis. A review of 35 cases.
- Quart. J. Med. 28, 1959, 471.

88 - ROUX J.L. -
- Le syndrome de l'artérite temporale.
- Helv. Med. Acta, suppl. 34, 1954, 21-80.

89 - ROUX M., HERNE N., DARLEGUY P., MICHAUD J. & TAFFANY A. -
- Artérite temporale à forme fébrile.
- Nice Med. 1966, 120-2.

90 - SANZ-SANZ M.C. -
- Contribution à la connaissance de la maladie de Horton.
- Thèse Paris 1961.

91 - SERRE H., LABAUGE R., SIMON L., & BARJON M.C. -
- Rhumatisme inflammatoire et maladie de Takayashu avec artérite giganto-cellulaire.
- Rev. Rhum. Mal. ostéo-art. 1966, 33, (10), 567-72.

92 - SERRE H., BERTRAND L., & SIMON L. -
- Polyarthrite rhizomélique prolongée. Forme de début d'une maladie de Horton.
- Rev. du Rhum., Nov. 1961, 28° année, N° 11 568-71.

93 - SERRE H., SIMON L. & LAMBOLEY C. -
- Artérites obstructives de la crosse et des gros troncs aortiques et rhumatismes inflammatoires.
- Rev. du Rhum., Juil-Août 1968, 35° année N° 7 - 8, 382-93.

94 - DE SEZE S., RYCKEWAERT A., KAHN M.F., MAZABRAUD A. & LAINEE R. -
- Pseudo-polyarthrite rhizomélique et artérite temporale.
- Rev. du Rhum., Nov. 1961, 28° année, N° 11 563-6.

95 - SHICK H.M. & KWALE W.F. -
- Périarteritis nodosa and temporal arteritis.
- in Allen, Barker & Hines : Peripheral vascular diseases.

96 - SIGUIER F. -
- Les Maladies vedettes.
- 1 Vol. Masson Paris 1957.

97 - SOLNICA J., VEBER A. & DE SEZE S. -
- La pseudo-polyarthrite rhizomélique et ses relations avec l'artérite temporale.
- Presse Med. 1967, 75, (15), 741-3

98 - SPROUL E.E.S. -
- New York state Med. J. 42, 1942, 345-6

99 - VALLETEAU DE MOUILLAC M. -
- Artérite temporale.
- Thèse Paris 1966.

100 - WADMANN B. & WERNER I. -
- Therapeutic hazards of phenylbutazone and oxyphenbutazone in polymyalgia rheumatica.
- The Lancet 1967, 1, (7490), 597-8

101 - WAGEMER H.P. -
- Temporal arteritis and loss of vision.
- Amer. J. Med. Soc. 212, 2, 1946, p. 225.

102 - WARREL D.A., GODFREY S. & OLSEN E.G.J. -
- Giant cell arteritis with peripheral neuropathy.
- The Lancet 1968, 1, (7550), 1010-3

103 - WARRENBOURG H., LEKIEFFRE J., THERY Cl., CARRE A. & GINESTET A. -
- Maladie de Horton ou artérite temporale.
- Rev. de Med. 11 Juin 1973, N° 24, 1575-89.

104 - WHITAKER E.J., HAGEDORN A.B., PEASE G.L. -
- Anémie dans l'artérite temporale.
- Internat. Med. Dig. Nov. 1966, 82, N° 11 523.

105 - WITHFIELD A.G.W. -
- Temporal arteritis.
- Practionner 1965, 194 : (1160), 208-13

106 - ZEEK. -
- Angeïtes necrosantes.
- Amer. J. Clin. Path. 1952 - 22 - p. 777.

-